

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1921

THÈSE

N°

436

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

MLLE ELISABETH PROSPERT

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU DIAGNOSTIC

DES

MALADIES CONGÉNITALES DU CŒUR

CHEZ L'ENFANT

Président : M. le professeur MARFAN

Juges : }

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE GÉNÉRALE LAHURE

9, RUE DE FLEURUS, 9

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1921

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

MLLE ELISABETH PROSPERT

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU DIAGNOSTIC

DES

MALADIES CONGÉNITALES DU CŒUR

CHEZ L'ENFANT



Président : M. le professeur MARFAN

Juges : }

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE GÉNÉRALE LAHURE

9, RUE DE FLEURUS, 9

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.	M. ROGER.
Professeurs :	MM.
Anatomie.	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNÉO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale.	ANDRÉ BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie.	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ.
Pathologie médicale	RENON.
Pathologie chirurgicale.	LECÈNE.
Anatomie pathologique.	LETULLE.
Histologie.	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique.	CARNOT.
Hygiène	BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER.
Clinique médicale	{ ACHARD. WIDAL. GILBERT. CHAUFFARD. MARFAN. NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants.	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	DUPRÉ.
Clinique des maladies du système nerveux.	JEANSELME.
Clinique des maladies contagieuses	P. MARIE.
Clinique chirurgicale	TEISSIER.
Clinique ophtalmologique.	{ DELBET. LEJARS. HARTMANN. GOSSET. De LAPERSONNE. LEGUEU. BAR. COUVELAIRE. BRANDEAU. J.-L. FAURE. BROCA Auguste. VAQUEZ. SEBILLEAU. DUVAL.
Clinique des maladies des voies urinaires	
Clinique d'accouchements.	
Clinique gynécologique	
Clinique chirurgicale infantile	
Clinique thérapeutique	
Clinique oto-rhino laryngologique	
Clinique thérapeutique chirurgicale.	

Agrévés en Exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
ABRAMI.	DUVOIR.	LARDENNOIS.	RATHERY.
ALGLAVE.	FISSINGER.	LE LORIER.	REITERER.
BASSET.	GARNIER.	LEMIERRE.	RIBIERRE.
BAUDOUIN.	GOUGEROT.	LEQU UX.	RICHAUD.
BLANCHETIÈRE.	GREGOIRE.	LEREBoullet.	ROUSSY.
BRANCA.	GUENIOT.	LERI.	ROUVIERE.
CAMUS.	GULLAIN.	LEVY-SOLAL.	SCHWARTZ.
CHAMPY.	GUILLEMINOT.	MATHIEU.	TAXON.
CHEVASSU.	HEITZ-BOYER.	METZGER.	TERRIEN.
CHIRAY.	JOYEUX.	MOCQUOT.	TIFFENEAU.
CLERC.	LABBÉ (Henri).	MULON.	VILLARET.
DEBRÉ.	LAIGNEL-LAVASTINE.	OKINCZYC.	
DESMAREST.	LANGLOIS.	PHILIBERT.	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

(In memoriam)

A MON FRÈRE

A MES SOEURS

A MES AMIS

A mon Maître et Président de Thèse

M. LE PROFESSEUR A.-B. MARFAN

Professeur de Clinique à la Faculté de Médecine
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hospice des Enfants Assistés
Officier de la Légion d'Honneur

*Au maître qui, par la valeur de son enseignement
et l'exemple de son dévouement, nous attache
chaque jour davantage à l'étude de la pathologie
de la 1^{re} enfance.
Avec l'expression de ma profonde reconnaissance.*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX :

MM. LE PROFESSEUR LETULLE

*avec toute ma gratitude pour l'aide que j'ai trouvée
auprès de lui et pour la bienveillance qu'il m'a
toujours témoignée.*

LE PROFESSEUR DELBET

LE DOCTEUR ØETTINGER

LE DOCTEUR BARTH

LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LEREBoullet

LE PROFESSEUR COUVELAIRE

MM. LE PROFESSEUR LEGUEU

LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JOUSSET

LE DOCTEUR ROBINEAU

A M. LE DOCTEUR HENRI LEMAIRE

*qui a bien voulu me donner ses conseils, avec
l'expression de mes vifs remerciements.*

Je remercie ici M. LE PROFESSEUR VAQUEZ pour le bienveillant accueil que j'ai reçu dans son service de l'Hôpital de la Pitié.

Je remercie tout particulièrement

M. LE DOCTEUR BORDET

*à qui sont dus tous les examens radioscopiques
reproduits dans cette thèse.*

M. LE DOCTEUR LECOMTE

pour ses précieux conseils.

INTRODUCTION

Pendant notre séjour dans le service de notre maître, M. le professeur Marfan, les circonstances nous ont permis d'observer, en moins d'un an plus de vingt-cinq cas de malformations cardiaques congénitales; vingt et un de ces cas ont été consignés par nous dans cette thèse et six d'entre eux ont pu être confirmés par des autopsies dont nous apportons les résultats.

Ce nombre d'observations prouve la fréquence relative des cardiopathies congénitales; nous sommes convaincu que beaucoup d'entre elles passent inaperçues parce que l'on néglige, trop souvent, de pratiquer systématiquement l'auscultation du cœur chez les nourrissons; c'est, au contraire, en observant cette règle, sur laquelle insiste si justement M. Marfan, qu'il nous a été possible de relever en une année, dans un seul service, un aussi grand nombre de cas.

Ces observations nous ont paru présenter un intérêt réel au point de vue clinique, radiologique, anatomique.

Le diagnostic des affections congénitales du cœur est en effet souvent fort délicat, mais nous possédons des éléments de diagnostic dont la valeur, lorsqu'ils se trouvent réunis, est fort grande; ce sont: la cyanose, le souffle, l'orthodiagramme.

Au point de vue clinique nous étudierons donc le symptôme fonctionnel capital : la *cyanose* et nous lui ajouterons la recherche de la polyglobulie.

Nous rechercherons ensuite les caractères des signes physiques : frémissement cataire et *souffle* en particulier dont l'interprétation est souvent délicate chez le nourrisson. *Au point de vue radiologique* nous essayerons de montrer l'importance de l'orthodiagramme qui s'est montré souvent très caractéristique de chaque variété de malformation.

Nous apporterons au diagnostic anatomique le concours de nos constatations.

Nous dirons enfin quelques mots des questions : Pathogénie, Étiologie, Traitement, Pronostic.

En terminant cet exposé nous tenons à exprimer ici notre profonde gratitude à M. le Professeur Marfan, qui a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse, et qui nous a permis d'utiliser de précieux documents. Nous le remercions aussi pour l'accueil si bienveillant qu'il nous a toujours réservé dans son service, pour l'intérêt qu'il nous a constamment porté, pour les nombreux et précieux conseils qu'il a bien voulu nous donner.

CHAPITRE I

DIAGNOSTIC CLINIQUE

I

SIGNES FONCTIONNELS : LA CYANOSE

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL. — VARIÉTÉS CLINIQUES. — ABSENCE
DE CYANOSE — MÉCANISME DE LA CYANOSE

A. **Description clinique.** — La cyanose est caractérisée par une teinte bleuâtre ou violacée de la peau et des muqueuses ; cette coloration est due à la présence, dans les réseaux vasculaires superficiels, de sang pauvre en oxygène et riche en acide carbonique.

La cyanose s'accompagne d'un certain nombre d'autres troubles fonctionnels ; *dyspnée* plus ou moins intense, tachycardie ; (palpitations chez l'enfant plus grand). On note, en outre, du *refroidissement* des extrémités, mais sans abaissement notable de la température centrale ; des *troubles trophiques* (doigts en baguettes de tambour) qui sont dus à la dilatation des capillaires et à un trouble de nutrition des tissus indépendant de toute lésion osseuse comme l'ont démontré MM. Babonneix et Paiseau¹.

Dans la plupart des cas la croissance est retardée, le poids du corps est inférieur à la normale et l'enfant présente des signes de rachitisme (déformations crâ-

1. Archives des maladies du cœur et des vaisseaux, 7 juillet 1909.

niennes, thorax en entonnoir, chapelet costal, bourrelet sus-malléolaire, etc.).

On observe fréquemment chez ces nourrissons des *syncopes* et des crises *convulsives*.

La *polyglobulie*, sur laquelle nous reviendrons, fait rarement défaut; la tendance aux hémorragies et surtout aux épitaxis a été fréquemment signalée en dehors de toute diathèse hémorragique dans la famille.

B. Variétés cliniques. — La cyanose survient dans 75% des cas dès la naissance ou dans les premiers jours de la vie, plus rarement dans les premiers mois ou les premières années de l'existence. Cette cyanose est extrêmement variable dans son intensité; chez certains petits malades on note une teinte lie de vin (observation II); chez d'autres, au contraire, elle est fort peu marquée (observation I); elle est toujours plus prononcée, et parfois même ne s'observe qu'aux lèvres, aux pommettes, aux lobules du nez, au rebord de la paupière supérieure et aux ongles (observation X); elle s'accroît dans les efforts de la toux et de la succion et s'accompagne de *paroxysmes* au cours desquels tous les symptômes prennent une gravité et une intensité exceptionnelles. Cette description répond à la cyanose *permanente* ou *chronique*.

Mais, à côté de cette forme clinique de cyanose, il existe une forme *intermittente*, décrite par divers auteurs, et dans laquelle la teinte asphyxique de la peau n'apparaît que par accès, dont la fréquence et la durée sont variables.

Dans l'intervalle des accès, l'enfant présente un aspect absolument normal; quelquefois cependant les lèvres sont un peu plus rouges que d'habitude; quelquefois on note de la dyspnée d'effort, de la sensibilité au froid,

mais les extrémités ne sont pas nettement cyanosées.

Ainsi, chez ces enfants atteints de lésions congénitales du cœur et ne présentant pas de cyanose véritable, l'histoire de la maladie et les signes physiques peuvent seuls éclairer le diagnostic.

C. Diagnostic différentiel. — Chez l'enfant du 1^{er} âge, et principalement chez le nouveau-né, la cyanose n'est pas toujours due à une malformation cardiaque, elle peut être symptomatique d'états fort divers qu'il importe d'individualiser pour rapporter à sa véritable cause la cyanose observée chez ces malades.

Ces causes sont nombreuses; ce sont :

1° *L'apnée non spasmodique* décrite par M. Marfan et qui s'accompagne de teinte asphyxique de la peau. Cet état peut survenir chez l'enfant de 2 à 3 mois; il avait été attribué à un spasme de la glotte, mais il n'est guère possible d'établir de relation entre ces deux états, car ici l'enfant est noir et ne présente pas la moindre raideur spasmodique, il est, au contraire flasque et inerte, la *poitrine immobile*.

Cette apnée non spasmodique se produit en général chez les hérédosyphilitiques, et pour M. Marfan la réaction de Bordet-Wassermann serait toujours positive.

D'Astros, de Marseille, a donné de ces états une description exacte et Budin a décrit chez les prématurés en couveuse et chez les débiles congénitaux des accès qui leur ressemblent au point de vue clinique; dans les deux cas, en effet, l'enfant présente des troubles analogues et le cœur BAT comme à l'ordinaire. Il s'agirait, semble-t-il, d'un fonctionnement défectueux du centre respiratoire qui ne serait pas assez développé au moment de la naissance chez les débiles congénitaux et hérédosyphilitiques.

Pour faire cesser l'accès on pratiquera la respiration artificielle selon la méthode de Silvester ou, mieux, on saisira l'enfant par l'extrémité des membres inférieurs et, après l'avoir placé la tête en bas, on flagellera doucement la base du thorax pour exciter les terminaisons du phrénique.

2° Le *spasme de la glotte*, état névropathique spécial qui s'observe surtout dans le premier âge, s'accompagne de cyanose. Le spasme de la glotte doit être rattaché à la *diathèse spasmodique* au même titre que la *tétanie*, car l'accès de laryngo-spasme est en effet un accès de contracture des muscles constricteurs de la glotte de même nature que l'accès de contracture des extrémités qui caractérise la *tétanie*.

Le diagnostic en est facile, car, dans l'intervalle des accès, ces enfants présentent toujours le signe d'Erb (dont la recherche n'est pas de pratique courante), presque toujours le signe du facial, signe de Chowstek) et souvent le signe de Trousseau. Escherich l'avait démontré dès 1891. Il est donc facile, si l'on a soin de rechercher ces signes, de connaître l'origine de la cyanose que présentent les enfants atteints de spasme de la glotte.

3° *Au cours des convulsions infantiles* il peut survenir de la cyanose s'il y a coexistence du spasme de la glotte et un cas récent vient de nous en être fourni à l'Hospice des Enfants Assistés (service de M. le professeur Marfan).

Il s'agit d'un enfant de 5 jours, Lucette A..., qui entre à la salle Billard, le 5 février 1921.

L'enfant est née à 8 mois avec un poids de 2 kg. 500.

Elle présente un léger ictère et un thorax infundibuliforme.

Le 19 février on constate des râles de bronchite.

Le 20 février l'enfant est prise brusquement de crises

convulsives avec cyanose généralisée, simulant les crises de cyanose et la maladie Bleue.

Cependant les bruits du cœur sont normaux, on porte le diagnostic de convulsions essentielles chez un débile congénital.

Le 21 février. La cyanose s'accroît, les extrémités se refroidissent. La respiration se ralentit, devient irrégulière, le pouls est incomptable, le regard est immobile.

Le 22 février. L'enfant meurt.

A l'autopsie on trouve un cœur parfaitement bien conformé. La cyanose relevait donc bien ici des convulsions.

4° La cyanose peut être d'origine *périphérique*, causée par le froid chez les débiles qui ont souffert à leur naissance et qui sont restés exposés au froid comme certains enfants abandonnés. Cette cyanose s'accompagne toujours d'hypothermie et l'on ne sent pas le pouls contrairement à ce qui se passe dans l'apnée non spasmodique; mais le cœur bat normalement.

5° La cyanose peut être due chez les prématurés à l'*atélectasie pulmonaire* par défaut de déplissement des alvéoles, ce qui entraîne une insuffisance de l'hématose et par conséquent un excès de CO_2 dans le sang.

6° Dans la *broncho-pneumonie* et le catarrhe suffocant il peut y avoir une cyanose assez intense, mais le diagnostic ne souffre pas de difficultés, cette cyanose s'accompagnant de signes physiques et fonctionnels évidents.

Cependant il faut penser, dans le cas de cyanose intense au cours d'une broncho-pneumonie, à la possibilité de la persistance du trou de Botal. Des cas probants en ont été déjà signalés.

7° La compression des gros vaisseaux du cou, par exemple dans l'hypertrophie du thymus, peut entraîner de la cyanose, localisée surtout à la face; cette cyanose

sûrviert par accès, pour une cause légère, elle s'accompagne de dyspnée et présente les caractères d'un véritable accès paroxystique de la cyanose congénitale.

La compression peut porter sur le tronc brachio-céphalique ou sur l'aorte, on constate de l'œdème pulmonaire, le cœur est tumultueux, les jugulaires sont extrêmement distendues, puis les symptômes s'atténuent et l'enfant reprend son aspect habituel.

8° Nous dirons un mot de l'*Endocardite fœtale* du nourrisson dont un certain nombre de cas ont été relatés chez des nourrissons ayant présenté de la cyanose et ayant succombé entre 8 et 11 jours. A l'autopsie on a trouvé une endocardite verruqueuse localisée aux valvules de l'orifice mitral.

9° Dans l'*asystolie* des jeunes enfants, au cours des affections cardiaques non congénitales, on peut observer de la cyanose.

D'après M. Marfan nous savons que l'asystolie, chez l'enfant, reconnaît ordinairement pour cause la symphyse du péricarde et beaucoup plus rarement l'endocardite acquise, compliquant une anomalie cardiaque, mais, après 6 ans, on pensera que l'asystolie est presque toujours la conséquence d'une symphyse du péricarde; que celle-ci soit rhumatismale ou d'origine tuberculeuse, on retrouvera toujours associés les trois symptômes capitaux: *œdème, gros foie, cyanose*. Disons enfin que chez ces malades on note de la polyglobulie comme dans la cyanose congénitale.

D. Mécanisme de la cyanose. — Pour qu'il y ait cyanose dans les maladies congénitales du cœur il faut qu'il existe une communication entre les deux cœurs et, nécessairement, un mélange des deux sangs.

C'est ici que se pose le problème de la cyanose. Pourquoi, en effet, certaines malformations entraînent-elles

la teinte asphyxique de la peau et pourquoi d'autres ne la produisent-elles pas ?

Plusieurs théories ont été proposées :

1° La *théorie du mélange des deux sangs*, émise pour la première fois par J.-B. Sénac dans son traité sur la structure du cœur en 1749. Mais il manquait à Sénac les découvertes de Lavoisier sur la respiration et il ne put alors développer cette théorie comme elle le fut par la suite par Gintrac père. Gintrac fils, dans l'article du nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie pratique, donne de la cyanose une description qu'il emprunte à son père :

« La cyanose est une maladie constituée par l'introduction du sang veineux dans le système artériel, généralement en vertu d'une communication ouverte entre les cavités droites et gauches du cœur ; soit entre les principaux troncs artériels, maladie qui est accompagnée de la coloration bleuâtre de la peau et des muqueuses. »

Le mélange des deux sangs est donc bien ici le fait capital, mais il faut que certaines malformations congénitales présentent une disposition telle que le sang noir passe directement dans le sang rouge sans avoir été oxygéné et sans avoir perdu ses caractères de sang veineux. C'est ce que M. Marfan a prouvé lorsqu'il a repris et soutenu la théorie de Sénac et Gintrac.

« Cette théorie est actuellement admise par tous les auteurs ; c'est la seule qui soit capable d'expliquer tous les faits, la seule qui soit satisfaisante » (Marfan).

La théorie du mélange des deux sangs se fonde sur les vérifications anatomiques où l'on a retrouvé des anomalies cardiaques complexes. En effet, dans tous les cas relatés, on trouve presque toujours associées les lésions qui constituent la *tétralogie* de Fallot et plus rarement la *trilogie* de Fallot.

S'il existe une communication interventriculaire et un rétrécissement de l'artère pulmonaire, la tension s'élèvera dans le cœur droit et le sang noir passera dans le sang rouge, d'où cyanose. La maladie de Roger est la démonstration éclatante de cette théorie, car ici la pression restera plus élevée dans le ventricule gauche comme à l'état normal et la cyanose ne se produira pas.

Il existe enfin des cas rares, complexes, qui ne rentrent pas dans le cadre des deux types décrits par Fallot, mais dans lesquels on retrouvera cependant une disposition telle que toujours le sang noir passera dans le sang rouge, par exemple une persistance du canal artériel associée à une communication interventriculaire et à une sténose aortique (observation III : une inversion des gros troncs artériels de la base avec communication interventriculaire qui aurait donné lieu, d'après certains auteurs, à une cyanose généralisée et intense.

2° Il existe une seconde théorie qui attribue à l'*insuffisance* de l'hématose les troubles déterminés par le rétrécissement de l'artère pulmonaire associé à une communication interventriculaire. C'est la théorie de Louis et Férus, et de Cadet de Gassicourt. La cyanose se produirait ici par le même mécanisme que dans les affections graves du poumon. En réalité l'insuffisance de l'hématose intervient, comme d'ailleurs la polyglobulie, à titre de facteur secondaire dans la production de la cyanose, elle peut contribuer à accroître son intensité, mais ne saurait à elle seule la créer.

La théorie de Sénac et Gintrac permet seule, enfin, d'expliquer le mécanisme de la *cyanose intermittente* : dans cette variété de cyanose il faut admettre, en effet, que le rétrécissement de l'artère pulmonaire n'est pas très serré, que le ventricule droit n'est pas trop hypertrophié et qu'ainsi la différence de pression entre les

deux cœurs est à la fois faible et variable, tantôt c'est la pression des cavités droites qui l'emporte, tantôt c'est celle des cavités gauches, dans le premier cas il y aura cyanose, dans le deuxième cas il n'y aura pas cyanose (Marfan).

E. Absence de cyanose. — Dans les cas de rétrécissement de l'artère pulmonaire associé à une communication interventriculaire, ou de toutes lésions qui commandent le passage du sang noir dans le sang rouge, la cyanose ne fait jamais défaut, nous venons de le voir et l'accord est absolu en ce qui concerne les lésions complexes, mais :

le rétrécissement isolé de l'artère pulmonaire,
la maladie de Roger,
la sténose congénitale aortique,
la persistance du canal artériel,
la persistance du trou de Botal,
en un mot les LÉSIONS SIMPLES s'accompagnent-elles
de cyanose?

1° On a dit (les partisans de l'*insuffisance de l'hématose*) que dans certains cas de rétrécissement isolé de l'artère pulmonaire, vérifiés à l'autopsie, la cyanose avait pu être constatée pendant la vie des malades. Il faut d'abord reconnaître que le rétrécissement isolé de l'artère pulmonaire est une lésion extrêmement rare, Kusmaul en a recueilli 21 cas; dans la plupart de ces cas la cyanose était absente. Mais ceux où elle existait étaient-ils bien probants?

En second lieu on peut objecter que dans le rétrécissement *acquis* de l'artère pulmonaire la cyanose n'existe pas. Pourquoi établir une différence entre deux lésions pratiquement identiques?

En réalité la cyanose n'existe pas, dans l'un comme dans l'autre cas, parce qu'il ne peut y avoir mélange des deux sangs.

2° La *sténose congénitale de l'origine* de l'aorte est plus rare encore et sa symptomatologie, en tant que lésion isolée, est si effacée que nous n'y insisterons pas ici, nous savons du reste qu'elle ne peut s'accompagner de cyanose;

3° Dans la *persistance du trou de Botal*, ou communication interauriculaire, il n'y a pas de cyanose parce que la pression était normalement plus forte dans les cavités gauches, le courant sanguin ne peut se faire que de gauche à droite, c'est-à-dire de l'oreillette gauche vers l'oreillette droite.

L'histoire des cyanoses tardives étudiées par M. Bard et Cartillet en 1889, plus tard par M. le Professeur Roger en 1907 et par M. Roudinesco en 1912, concerne la réouverture du trou de Botal chez l'adulte et elle est l'une des meilleures preuves en faveur de la théorie de Sénac et Gintrac.

Chez certains sujets, la membrane ovale ne se soude pas complètement à l'anneau de Vieussens qui lui sert de cadre, il persiste toujours un petit hiatus perméable. Surviennent un trouble dans la petite circulation, emphysème généralisé, broncho-pneumonie, tuberculose pulmonaire avec sclérose généralisée, la pression augmentera dans le cœur droit, le sang noir se fera un passage à travers l'hiatus au niveau duquel la membrane est seulement accolée, et la cyanose apparaîtra comme dans les lésions congénitales du cœur et relevant bien ici encore du mélange des deux sangs.

Il y a lieu de se demander si la cyanose intense qui apparaît parfois au cours des broncho-pneumonies du nourrisson ne relèverait pas, dans un certain nombre de

cas, de la persistance du trou de Botal? La cyanose aurait ici le même mécanisme que la cyanose tardive de Bard et Curtillet, mais elle se produirait de façon précoce. Deux cas observés récemment à la Maternité par M. Lemaire et suivis de vérifications anatomiques lui ont permis d'émettre cette hypothèse.

4° *Pourquoi n'y a-t-il pas de cyanose dans la maladie de Roger ou communication interventriculaire isolée ?*

Ce type clinique, individualisé par Henri Roger en 1879, est le plus fréquent parmi les lésions congénitales du cœur.

Sa symptomatologie en est fruste et dans un grand nombre des cas on ne constate ni dyspnée, ni palpitations (observation XIX); le pouls est normal.

Mais il n'en est pas toujours ainsi et quelques petits malades accusent une forte dyspnée et des palpitations dans l'effort ou la course (observation XX).

Dans la maladie de Roger, la cyanose fait défaut parce que le mélange ne peut se faire que dans le sens du sang artériel au sang veineux, la pression étant normalement plus forte dans le ventricule gauche.

Toutefois la cyanose peut s'observer tardivement comme l'a montré M. Gallavardin en 1912, et par le même mécanisme exactement que dans la cyanose tardive due à la réouverture du trou de Botal, par conséquent à la suite du développement d'une affection pulmonaire qui viendra troubler la petite circulation, augmentera la pression dans le cœur droit et réalisera le même état que le rétrécissement de l'artère pulmonaire. Il n'y a pas lieu d'assimiler ces cas aux phénomènes asystoliques qui accompagnent les lésions acquises; ils relèvent uniquement du mélange des deux sangs.

5° *Persistance isolée du canal artériel.* — Cette persistance isolée est fort rare et la cyanose, dans ce cas, fait

défaut puisque la pression est normalement plus forte dans l'aorte que dans l'artère pulmonaire.

Cependant quelques rares cas en ont été publiés¹.

Volontiers nous concluons, avec MM. Laubry et Pezzi, que la persistance du canal artériel doit toujours en réalité éveiller le soupçon d'une lésion associée.

6° L'absence de cyanose doit-elle toujours faire conclure à l'existence d'une lésion simple?

D'après l'exposé de la théorie de Sénac et Gintrac il n'est pas rigoureusement nécessaire qu'il s'agisse d'une lésion simple, il suffit d'admettre, dans un cas complexe, un dispositif où la pression reste plus forte dans les cavités gauches.

Un exemple curieux vient de nous en être fourni par notre observation IV. Chez ce nourrisson de 5 mois qui a présenté des crises de dyspnée intense, une gêne respiratoire constante, un souffle énorme occupant toute la région précordiale et s'entendant dans le dos avec la même intensité, on n'a jamais constaté de cyanose. L'autopsie a révélé une inversion des gros vaisseaux associée à une communication interventriculaire et à une sténose valvulaire de l'artère pulmonaire. Le tronc de l'artère ainsi que ses deux branches de division et les oreillettes (la droite surtout) étaient le siège d'une dilatation importante. Enfin les parois du ventricule gauche étaient plus épaisses que celles du ventricule droit. Il semble qu'ici le sang hématosé, venu dans le ventricule gauche par les veines pulmonaires et l'oreillette gauche, rencontrait l'orifice rétréci de la pulmonaire où il passait en petite quantité tandis que la plus grande partie trouvait une voie de dérivation dans le ventricule droit à travers l'orifice de communication et passait

1. Duroziez, *Société de Biologie*, Paris 1862.

dans l'aorte en se mélangeant au sang bleu venu de l'oreillette droite et du ventricule droit.

L'encombrement de la petite circulation qui résultait de ce dispositif expliquerait la dyspnée et la gêne respiratoire observées depuis la naissance chez ce nourrisson.

SIGNES PHYSIQUES

INSPECTION. — PALPATION. — PERCUSSION. — AUSCULTATION

Les lésions simples ne s'accompagnant pas de cyanose on comprendra facilement la grande importance des signes physiques dans leur diagnostic.

Mais si la cyanose congénitale bien caractérisée suffit à faire admettre le mélange des deux sangs et par conséquent la combinaison de lésions qui commandent ce mélange, elle ne nous permet pas, par contre, d'établir de distinction entre les différents types de Maladie Bleue, en un mot d'individualiser les divers groupements de lésions. D'où importance capitale des signes physiques qui accompagnent ces lésions et de la recherche de leurs caractères particuliers.

A. **L'inspection** nous montre souvent une *voussure précordiale* et le léger soulèvement systolique de la pointe du cœur au niveau du 4^e ou du 5^e espace intercostal gauche. Mais dans la 1^e enfance il est souvent impossible de préciser le point précis où vient battre la pointe.

B. **Palpation.** — La palpation nous renseigne sur la présence ou l'absence de frémissement cataire. Ce frémissement cataire, ordinairement constant et intense dans les lésions congénitales isolées : rétrécissement de l'artère pulmonaire ou communication interventriculaire isolée, s'atténue au point de faire complètement défaut dans les lésions associées. Chez le nourrisson en particulier, il est absent dans plus de la moitié des cas et

constitue donc un élément de diagnostic des plus inconstants qu'on ne peut invoquer en faveur d'un souffle extra cardiaque, lorsque le diagnostic est hésitant.

Le *siège* du frémissement présente une réelle importance lorsqu'il s'agit de localiser une lésion simple ou complexe. Dans l'observation XV, le frémissement cataire était perçu très intense au niveau du 2^e espace intercostal gauche alors que le maximum du souffle siégeait nettement au niveau du 3^e espace intercostal gauche. Cette constatation permettait donc de soupçonner une légère atteinte de l'artère pulmonaire que confirmait d'ailleurs l'examen attentif de la malade et la présence d'une cyanose extrêmement discrète du pourtour des lèvres, du rebord des paupières et des ongles.

B. Percussion. — L'augmentation de la matité précordiale fait rarement défaut dans les cardiopathies congénitales et :

matité précordiale étendue transversalement,
pointe abaissée et déviée en dehors

sont deux signes que l'on retrouve à peu près constamment, et indistinctement d'ailleurs, dans la maladie de Roger ou dans la maladie Bleue, ils indiquent une hypertrophie des cavités ventriculaires droite et gauche.

Dans la persistance du canal artériel on a attiré l'attention sur les signes de dilatation du ventricule droit et de l'artère pulmonaire qui se traduisent par une matité élargie transversalement et se prolongeant à gauche en une bande étroite qui longe le bord gauche du sternum de la 1^{re} à la 3^e côte ; c'est la matité en *ruban de Gerhard*. Le débord droit indique bien en effet l'augmentation des cavités droites, mais ce signe est commun aux autres affections congénitales du cœur.

La matité en ruban correspond à l'artère pulmonaire dilatée et au canal artériel, mais on la retrouve aussi dans toute ectasie de la pulmonaire en aval d'une sténose, dès lors comment lui attribuer une valeur réelle parmi les signes objectifs de la persistance du canal artériel ?

Il faut, pour lui rendre son importance, se rappeler que la dilatation de l'artère pulmonaire indépendante de toute sténose n'est pas rare dans la persistance du canal artériel ; on la rencontre associée à la sténose aortique (observation III). Enfin si on ajoute à la matité en ruban de Gerhardt, un autre symptôme sur lequel nous reviendrons, l'accentuation du deuxième bruit pulmonaire (signe de Hochsinger), il n'est pas impossible d'accorder à cet ensemble une certaine valeur. Dans notre observation III nous avons constamment noté le débord gauche de la matité et l'accentuation du deuxième bruit pulmonaire, signe d'une hypertension dans ce vaisseau, mais nos conclusions il est vrai n'ont pas été au delà des faits.

Enfin les modifications de la matité sont un précieux élément de diagnostic dans les cas de *dextrocardie congénitale* : l'absence de matité précordiale à gauche et la présence d'une matité anormale à droite est un signe de valeur absolue qui permet le diagnostic de la lésion avant tout concours de l'auscultation ou de l'examen radiographique.

Notre observation VI fournit un intéressant exemple de ces cas de dextrocardie étudiés par M. Vaquez et Donzelot¹ ; on sait, en effet, que les dextrocardies congénitales se divisent en deux groupes :

1^o *Dextrocardies avec hétérotaxies*, c'est-à-dire une inver-

1. M. Vaquez et Donzelot, *Presse Médicale*, 17 juin 1920.

sion des autres viscères et inversion des cavités cardiaques.

2° *Dextrocardies pures* ne s'accompagnant pas d'inversion des autres viscères. Celles-ci peuvent elles-mêmes exister isolées ou associées à d'autres malformations cardiaques et principalement à une communication interventriculaire (observation VI). Dans les dextrocardies pures il n'y a pas d'inversion des cavités cardiaques, comme nous avons pu en avoir la preuve anatomique; le cœur droit reste à droite, le cœur gauche reste à gauche, et la pointe du cœur est formée aux dépens de l'extrémité droite du ventricule droit.

La percussion nous permet enfin de diagnostiquer la variété de dextrocardie (avec hétérotaxie ou pure) par la présence ou l'absence à droite de la matité hépatique, ou sa présence anormale à gauche.

III. Auscultation. — L'étude des signes d'auscultation présente un intérêt considérable dans l'étude des maladies congénitales du cœur, nous passerons ici en revue les caractères de ces souffles suivant les lésions, nous étudierons leur variabilité et nous terminerons par l'étude des souffles extra-cardiaques.

A. Souffles :

a) Chez le nourrisson ou l'enfant atteint de maladie congénitale du cœur, deux orifices peuvent présenter des souffles organiques; ce sont :

1° L'orifice de l'artère pulmonaire au niveau du deuxième espace intercostal gauche et sur le rebord gauche du sternum.

2° L'orifice de communication interventriculaire au niveau du troisième espace intercostal gauche et sous le rebord gauche du sternum.

Accessoirement, on peut mentionner :

3° Le canal artériel au niveau du deuxième espace intercostal gauche.

4° L'orifice aortique au niveau du deuxième espace intercostal droit qui donne des souffles chez l'adulte, mais non en général chez l'enfant.

b) Les souffles anorganiques existent-ils chez le nourrisson ? Nous pensons qu'ils existent et nous en avons eu la preuve dans un cas récent du service de M. le professeur Marfan.

B. Caractère de ces souffles suivant les lésions. — Il semble nécessaire d'insister sur ce fait que les caractères d'un souffle pour un orifice déterminé varient suivant que l'on a affaire à une lésion simple ou à une lésion complexe.

1° *Lésions simples* qui ne s'accompagnent pas de cyanose, mais où, en revanche, les signes physiques d'auscultation sont tellement nets que le diagnostic en devient facile.

Le rétrécissement isolé de l'artère pulmonaire donne lieu à un souffle systolique intense dont le maximum siège au niveau du deuxième espace intercostal gauche et sur le rebord du sternum. Ce souffle se propage nettement vers la clavicule et s'accompagne d'un frémissement cataire intense.

La *maladie de Roger* s'accompagne d'un souffle systolique intense, rude, en jet de vapeur, et dont le maximum siège au niveau du troisième espace intercostal gauche et sous le sternum. Le souffle se propage transversalement sur une ligne presque horizontale, souvent à gauche, vers l'aisselle sans toutefois l'atteindre, mais parfois seulement à droite et directement sous le sternum. Il peut s'entendre dans le dos et parfois même à distance.

Ce souffle s'accompagne d'un frémissement cataire systolique, intense, à propagation également transversale. Ce frémissement est plus marqué dans le décubitus latéral gauche ou mieux encore lorsque l'enfant est couché sur le ventre.

(Observations XIX-XX-XXI et V.)

La *communication interauriculaire* ne donne lieu à aucun souffle certain.

La *sténose de l'aorte à son origine* s'accompagne d'un souffle systolique au niveau du 2^e espace intercostal droit, ce souffle se propage vers les vaisseaux du cou, mais il est inconstant, et très souvent l'atrésie congénitale de l'aorte ne s'annonce par aucun signe stéthoscopique et passe inaperçue dans le premier âge.

2^e *Lésions complexes* : celles-ci se présentent d'une tout autre manière. Il y a association fréquente de deux souffles, celui du rétrécissement pulmonaire et celui de la communication interventriculaire et il semblerait que cette association doive donner lieu à des manifestations stéthoscopiques beaucoup plus accusées encore que dans les lésions simples, or il n'en est rien et, au contraire :

1^o Les deux souffles sont exceptionnellement perçus aux deux foyers (un seul cas probant cité par Sikora en 1899).

2^o En général il n'y a qu'un souffle, non toujours le même pour une même association de lésions, parfois c'est le souffle de rétrécissement de l'artère pulmonaire qui est présent (obs. I et II), parfois c'est celui de la communication interventriculaire (observations X et XI). Ce souffle est toujours atténué.

3^o Il peut même n'exister aucun souffle, c'est la cyanose sans souffle étudiée par M. Besson¹ dans sa thèse, mais les cas en sont rares.

1. Besson. *Thèse de Paris*, 1902.

Si l'atténuation constante des souffles pouvant aller jusqu'à leur disparition complète est le caractère général de l'auscultation dans la cyanose congénitale, il faut en rechercher les causes.

Certains auteurs ont cherché à expliquer l'absence de souffle au foyer du rétrécissement pulmonaire, par le fait de l'étroitesse du vaisseau sur une certaine étendue, ne permettant que le passage d'une minime quantité de sang ou ne présentant pas les conditions physiques voulues pour la production du souffle. Cette explication, qui contient une certaine part de vérité, n'est pas entièrement satisfaisante parce que des cas ont été cités où le souffle manquait et où les vérifications anatomiques ont montré que l'artère pulmonaire ne présentait pas de rétrécissement uniforme.

D'autres auteurs ont supposé que la faiblesse ou l'absence de souffle au foyer pulmonaire était en rapport direct avec la communication interventriculaire, communication qui réduirait la quantité de sang destinée à pénétrer dans l'artère et diminuerait la pression sous laquelle se fait cette pénétration. Le défaut de développement du vaisseau au-dessus de l'orifice rétréci en serait la conséquence.

Le souffle de la perforation interventriculaire peut aussi être atténué ou ne pas exister du tout et les auteurs ont encore attribué l'absence de ce souffle à l'égalité de pression dans les 2 ventricules, mais cette opinion qui présenterait une réelle valeur dans le cas de maladie de Roger n'en peut avoir, semble-t-il, dans la cyanose congénitale, car s'il y avait égalité de pression il n'y aurait pas passage du sang noir dans le sang rouge et la cyanose ne se produirait pas.

Ici encore les modifications du souffle paraissent bien être en rapport avec l'existence de deux lésions qui

exercent l'une sur l'autre une répercussion fonctionnelle et ces modifications seront fonction de deux causes principales : le changement du sens du courant et la faible différence de pression entre les deux ventricules.

Dans la maladie de Roger, en effet, le sens du courant se fait de gauche à droite, c'est-à-dire de la profondeur à la surface; dans la cyanose, le courant ira de droite à gauche, et de la surface vers la profondeur, il n'est donc pas étonnant que l'intensité du souffle soit modifiée. D'autre part, dans la maladie de Roger, les conditions normales se trouvent conservées et la pression dans le ventricule gauche est trois fois plus forte que dans les cavités droites; dans la cyanose la différence de pression entre les deux cavités sera toujours plus faible et la pression, sous laquelle se fera le courant sanguin, sera elle-même moins élevée, d'où diminution de l'intensité du souffle.

Ces constatations nous permettent de conclure avec M. Bard¹ qu'en présence de la triade symptomatique, cyanose, polyglobulie, déformations hippocratiques, il y a toujours lieu de porter le diagnostic de maladie Bleue même en l'absence de tout signe d'auscultation.

C. Signes physiques dans la persistance du canal artériel.

Nous avons signalé les modifications de la matité qui peuvent s'observer dans la persistance du canal artériel; nous devons maintenant nous demander s'il existe chez le nourrisson des signes nets d'auscultation ?

1° Le frémissement cataire est un signe inconstant.

2° Le souffle systolique ne l'est pas moins; un cas de François Franck signale son existence dans le dos et à gauche de la colonne vertébrale, mais lorsque ce souffle se présente sous son aspect classique au niveau du

1. *Archives des maladies du cœur*, mars 1917.

2° espace intercostal gauche il est facile de le confondre avec celui du rétrécissement de l'artère pulmonaire (voire même avec un souffle extra-cardiaque); le signe de la propagation carotidienne, suivant lequel on pourrait différencier les deux lésions, n'a pas une très réelle valeur.

3° Le souffle diastolique et le souffle systolo-diastolique continu présente au contraire une certaine valeur lorsqu'il existe, car il est l'expression de cette sorte d'anévrisme artério-veineux que réalise le canal de Botal. Les auteurs signalent des cas probants où ce double souffle ayant été entendu durant la vie des malades on a pu retrouver à l'autopsie un canal artériel perméable, une dilatation de l'artère pulmonaire (signe de Carpenter) et des sigmoïdes insuffisantes, ce qui explique le souffle systolique.

4° *L'accentuation du second ton pulmonaire, signe d'Hochsinger*, présente une certaine importance lorsqu'on le trouve associé aux modifications de la matité signalées plus haut; mais il ne faut pas oublier que ce signe est commun à toute lésion organique; nous savons en effet qu'à l'état normal *l'accentuation* du 2° bruit est un signe qui n'existe pas chez l'enfant; s'il existe, il indique à coup sûr un embarras de la circulation pulmonaire et, partant, une lésion organique.

5° Le pouls paradoxal de François Franck;

6° L'asymétrie des pouls radiaux de Ssokolow sont des signes qui n'ont pas grande valeur.

7° La diminution du pouls radial gauche est un signe plus certain, mais nous savons que chez le nourrisson les méthodes graphiques ne peuvent être usitées facilement, nous n'y insisterons donc pas. En réalité, le diagnostic de la persistance du canal artériel est fort délicat chez le nourrisson.

D. Souffles extra-cardiaques. — Il est extrêmement difficile d'établir le diagnostic différentiel des souffles extra-cardiaques.

Henri Roger, dans son admirable traité des « Recherches cliniques sur les maladies de l'Enfance », s'exprimait ainsi : « Toutes les fois que vous constaterez un souffle cardiaque bien caractérisé, vous pourrez conclure presque certainement à une altération matérielle de l'orifice », et il concluait que le souffle extra-cardiaque n'existait pas chez l'enfant avant la quatrième année.

D'ailleurs, la plupart des auteurs partageaient la même opinion et signalaient la rareté, sinon l'absence totale de souffle extra-cardiaque chez les jeunes enfants (Hochsinger, Weil, Potain, etc.).

M. Marfan, dans un article sur les Anémies du Nourrisson¹, écrit : « Au point de vue clinique, l'anémie des jeunes enfants ne provoque pas en général, comme chez l'adulte, des bruit de souffles cardiaques ou vasculaires, les souffles anorganiques sont exceptionnels avant trois ans ». Mais il rapporte ensuite une observation fort instructive : il s'agissait d'un jeune garçon de 26 mois, atteint d'anémie splénique pseudo-leucémique et chez lequel on pouvait entendre un souffle systolique de la base ayant une intensité telle que « l'idée de lésion cardiaque surgit dans l'esprit de l'observateur ».

L'enfant meurt et à l'autopsie on trouve le cœur et le péricarde normaux.

Un cas analogue a été signalé par M. Thiemisch et relaté par Carl Looft en 1900, au sujet d'un enfant de six mois qui présentait un souffle systolique intense et à l'autopsie duquel on trouva un cœur normal.

Un nouvel exemple vient de nous en être fourni récemment à l'Hospice des Enfants Assistés (service de M. le

1. *Archives de médecine des enfants*, 1898, n° 12.

Professeur Marfan) au sujet d'un enfant de 15 jours, suivi par M. Blechmann.

Il s'agit d'une petite fille, Marie L..., entrée à la salle Billard le 25 mars 1921. L'enfant est née à 8 mois avec un poids inconnu.

A l'examen on note un léger ictère, un ombilic infecté, une conjonctivite (non gonococcique) et de l'œdème. La fontanelle postérieure n'est pas encore fermée.

L'auscultation des poumons laisse entendre quelques râles fins sous le mamelon gauche.

Au cœur, *souffle de Roger*.

Le 2 avril l'enfant meurt et à l'autopsie on trouve un cœur normal.

On voit donc qu'il est extrêmement difficile de différencier un souffle extra-cardiaque d'un souffle organique chez le nourrisson. A cette époque, en effet, les souffles organiques les plus authentiques peuvent présenter une certaine variabilité, mais, par contre, le foyer d'auscultation conserve toute sa valeur sémiologique. Dans les maladies congénitales, nous l'avons vu, il n'existe que deux foyers d'auscultation *précis* et *immuables* alors que dans les souffles extra-cardiaques les foyers sont multiples et variables. Mais lorsque le souffle extra-cardiaque siège nettement aux orifices des souffles congénitaux la difficulté devient plus grande, d'autant que nous ne pouvons compter sur l'absence ou la présence du frémissement cataire pour assurer le diagnostic.

On s'appuiera alors sur le caractère souvent méso-systolique du souffle extra-cardiaque, sur l'absence de propagation de ce souffle, sur l'absence d'augmentation de la matité précordiale, sur l'absence de renforcement du 2^e bruit pulmonaire. Au contraire, le caractère holosystolique d'un souffle et la présence des trois signes

que nous venons d'énumérer plaidera en faveur d'un souffle organique.

Donc, en réalité, bien que tout bruit de souffle, au cours de la première année, ait une grande importance, on ne peut affirmer, *a priori*, l'existence d'une lésion organique, car la constance qui paraît être le caractère fondamental des souffles organiques ne saurait être regardée comme immuable.

Conclusions :

Les souffles dans les lésions ne s'accompagnant pas de cyanose, et qui sont en général des lésions simples, sont toujours intenses et s'accompagnent d'un frémissement cataire également intense.

Les souffles, dans la cyanose congénitale ou maladie Bleue, sont toujours atténués et ils s'accompagnent rarement de frémissement cataire chez l'enfant; ils peuvent même faire défaut.

Des modifications et variations des souffles peuvent se produire sous l'influence d'une défaillance du myocarde, par stase pulmonaire le plus souvent (Obs. I et XVII), par asystolie beaucoup plus rarement (Obs. II et X).

Les souffles extra-cardiaques existent dans la première enfance et il ne faudra pas compter sur leur caractère de *variabilité* ni sur l'absence de frémissement cataire pour en faire le diagnostic.

ÉTAT DU SANG

LA POLYGLOBULIE

Examen du sang. — Dans la cyanose congénitale le nombre des globules rouges du sang est notablement augmenté ainsi que l'ont démontré M. Vaquez en 1892 et M. P. Marie en 1895.

Au lieu de 4 à 5 millions de globules rouges par millimètre cube que renferme le sang de l'enfant normal on trouve 6 à 7 millions et même 9 millions de globules rouges (observation VIII).

La *polyglobulie* s'accompagne d'une *augmentation de volume* des globules rouges (hyperglobulie) et ces modifications du sang seraient un phénomène de compensation destiné à suppléer à l'insuffisance de l'hématose. Elles seraient en rapport avec une suractivité fonctionnelle du foie et des organes hématopoiétiques, de la moelle osseuse en particulier d'après M. E. Weil.

D'ailleurs elles s'accompagnent presque toujours d'augmentation de volume du foie et de la rate.

La *richesse* du sang en hémoglobine et en fer est plus grande aussi et M. Marcel Labbé a montré qu'au lieu de 0.50₁₀ d'hémoglobine réduite, que l'on trouve dans les capillaires à l'état normal, il y en a pathologiquement 5 à 4₁₀¹. Enfin la *densité* et l'*alcalinité* du sang sont augmentées et l'on a signalé également l'augmentation de la viscosité ainsi que le retard de la coagulation².

La polyglobulie peut manquer ou être minime dans les premiers temps de la vie, mais elle augmente progressi-

1. *Société de Biologie*, 1905.

2. Studio comparativo della viscosita a coagulabilita del sangue in diversi stadi morbosì (della Dottessa Maria Lindoni, *Pediatria Maggio*, 1919).

vement et, pour M. Vaquez, elle serait un bon élément de pronostic; tant que le nombre des globules rouges serait inférieur à six millions, le pronostic pourrait être regardé comme favorable; au-dessus de six millions il deviendrait sérieux.

Le résultat de nos examens nous a permis de vérifier cette opinion dans plusieurs de nos observations :

Dans l'observation I. Cyanose congénitale permanente.

6 950 000 de globules rouges. Mort à 16 mois.

Dans l'observation VIII. Cyanose intermittente. Débilité congénitale.

9 000 000 globules rouges. Mort à 6 mois.

Dans l'observation X. Cyanose congénitale intermittente.

8 200 000 globules rouges. Mort à 5 mois.

Dans l'observation III. Cyanose congénitale intermittente.

4 770 000 globules rouges. Mort à 2 mois.

Dans ce cas le chiffre était presque normal.

Dans toutes nos observations de maladie de Roger le nombre des globules rouges n'a jamais dépassé 4 000 000 et souvent il a été très inférieur.

Dans l'observation IV pas de cyanose. Inversion des vaisseaux.

5 780 000 globules rouges. Mort à 5 mois.

Ici la polyglobulie reste inexpliquée.

CHAPITRE II

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

L'ORTHODIAGRAMME CHEZ L'ENFANT NORMAL

L'ORTHODIAGRAMME CHEZ L'ENFANT PATHOLOGIQUE

L'orthodiagraphie¹. — La méthode orthodiagraphique consiste à dessiner le contour des ombres du cœur suivant leur projection normale.

Rappelons que l'ombre cardiaque est formée *à droite* par une première ligne courbe DD' qui correspond à l'oreillette droite.

La courbe supérieure DA limite le bord droit de l'aorte et correspond à la veine cave supérieure.

À gauche nous voyons trois arcs superposés : l'*arc inférieur* GG' qui constitue le profil du ventricule gauche.

L'*arc moyen* GA'' qui répond à l'artère pulmonaire.

L'*arc supérieur* A''A' qui correspond à l'aorte dans sa portion descendante de la crosse.

Les *trois principaux diamètres* utiles à connaître sont :

1° Le diamètre longitudinal DG' qui correspond à une augmentation du ventricule gauche ;

2° Le diamètre transversal TT'' dont l'exagération répond à la dilatation du ventricule droit ;

1. Le cœur et l'aorte. Vaquez et Bordet (Baillière, 1920).

5° Le diamètre basal D'G dont l'allongement est fonction de l'augmentation des deux ventricules;

A ces diamètres on peut ajouter :

4° La ligne GG' ou diamètre du ventriculaire gauche;

5° La ligne D'G' ou diamètre ventriculaire droit;

6° La ligne DD' ou diamètre auriculaire droit;

7° La ligne og ou diamètre de l'oreillette gauche.

A. L'orthodiagramme chez l'enfant normal. — Avant de parler de l'enfant pathologique nous avons voulu exposer les chiffres obtenus chez l'enfant normal et pour

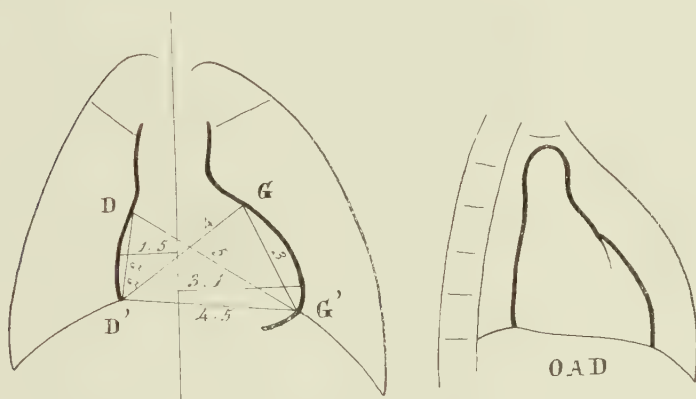


Fig. 1. — Cœur normal chez une petite fille de deux mois.

cela nous avons cru utile de reproduire ici le tableau de Veitk¹ que nous empruntons à M. Malarte².

Nous le faisons suivre d'un second tableau concernant nos recherches personnelles sur différents enfants normaux et d'âge à peu près correspondant à celui de nos malades.

En le comparant au tableau de Veitk nous avons pu

1. Veitk. *Pédiatria*, 1910.

2. Malarte. *Thèse de Paris*, 1915.

Tableau de Veitk (*Pédiatrie*, 1910)¹.

	Diamètre longitudinal.	Diamètre transversal.
<i>Taille 111 à 120 cm.</i>		
Minimum	8 6	8 4
Moyen	9 5	8 42
Maximum	9 9	9 8
<i>Taille 121 à 150 cm.</i>		
Minimum	9	8 2
Moyen	10 1	9 4
Maximum	11 5	10 75
<i>Taille 151 à 140 cm.</i>		
Minimum	9 5	8 7
Moyen	10 9	9 87
Maximum	12	11 4

<i>Jeanne X.</i> 2 mois.	<i>Gabriel D.</i> 22 mois.	<i>Henri J.</i> 6 ans ¹ / ₂ .	<i>Georgette.</i> 8 ans ¹ / ₂ .	<i>Léonine E.</i> 10 ans.
Poids 4*200. Taille 0*56.	Poids 16*260. Taille 0*80.	Poids 21*200. Taille 1*11.	Poids 25*. Taille 1*51.	Poids 25*800. Taille 1*28.
DG' . 5	DG' . 5.4	DG' . 9	DG' . 10 5	DG' . 10 5
TT' . 4.5	TT' . 5.5	TT' . 8.2	TT' . 9 8	TT' . 9 2
D'G . 4	D'G . 5.2	D'G . 8.5	D'G . 7 8	D'G . 7 8
GG' . 5	GG' . 4	GG' . 5.5	GG' . 6	GG' . 5.5
D'G' . 4.5	D'G' . 5	D'G' . 7.4	D'G' . 9	D'G' . 8.5
DD' . 2.5	DD' . 5.4	DD' . 5	DD' . 5.8	DD' . 4

constater que les résultats en étaient sensiblement égaux.

Malheureusement, la difficulté qu'il y a à trouver des nourrissons normaux dans nos salles d'hôpital ne nous a pas permis de multiplier nos recherches.

1. Chiffres pris sur 60 enfants dans la station debout.

B. L'orthodiagramme dans les affections congénitales du cœur. — La méthode orthodiagraphique joue un rôle important dans le diagnostic des affections congénitales du cœur chez l'enfant. Malheureusement elle se heurte à certaines difficultés matérielles en ce qui concerne le nourrisson et n'est donc pas encore de pratique courante.

Nous l'avons utilisée à peu près systématiquement chez la plupart de nos petits malades et nous avons pu constater qu'elle était pour la clinique une aide de toute première importance.

En utilisant nos propres orthodiagrammes, voici quels

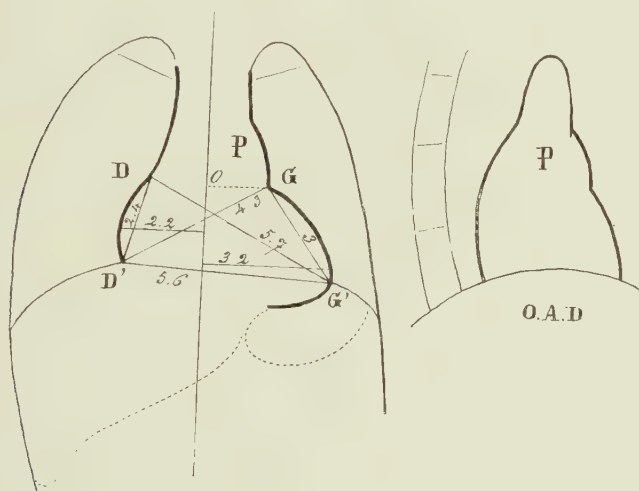


Fig. 2. — Cyanose congénitale.

sont les principaux caractères radiologiques des affections congénitales.

1° Dans la cyanose congénitale (Obs. XIV) la radioscopie nous a montré :

a) Un développement exagéré de l'ombre du ventricule droit ;

b) Une augmentation à peine sensible du contour du ventricule gauche ;

c) Une exagération marquée de l'arc moyen en position frontale et oblique antérieure droite.

Ces résultats sont parfaitement conformes aux signes radiologiques du diagnostic de la communication inter-ventriculaire, associée à un rétrécissement de l'artère pulmonaire, donnés par MM. Vaquez et Bordet.

Lorsque l'insuffisance cardiaque est totale on constate certaines modifications portant sur le ventricule gauche, ainsi qu'en témoigne notre observation X. Nous y voyons, comme dans le cas précédent, une accentuation marquée de l'arc pulmonaire, une augmentation de l'ombre cardiaque droite, mais, de plus, une *forte augmentation de l'ombre ventriculaire gauche*, comme cela s'observe dans la phase avancée où déjà les troubles fonctionnels sont très accusés.

2° Dans le *rétrécissement pulmonaire*, nous avons constaté le *cœur en sabot*, aspect morphologique dû à l'augmentation de volume du ventricule droit, ainsi que la dilatation de l'arc pulmonaire. Il s'agit d'une petite fille de 4 ans, dont l'observation n'est pas reproduite ici, et chez laquelle l'auscultation avait révélé un souffle systolique et un frémissement cataire nettement situés dans le 2° espace intercostal gauche avec absence complète de cyanose.

Dans certains cas, l'exagération de l'arc pulmonaire peut faire défaut. Cette éventualité, assez rare d'ailleurs, s'explique soit par le rétrécissement pré-infundibulaire ou par la sténose étendue à tout le tronc de l'artère pulmonaire, la quantité de sang qui traverse l'artère à chaque systole ventriculaire étant trop minime pour produire une dilatation même fonctionnelle.

Disons en passant, au sujet de la saillie de l'arc moyen,

que si les vérifications anatomiques n'apportent pas toujours la preuve d'une dilatation au delà ou en deçà du rétrécissement, par contre la radiologie affirme que dans la plupart des cas il y a dilatation sur le vivant.

MM. Vaquezet Bordet en cherchant l'explication dans ce fait que la stase sanguine peut n'établir qu'une dilatation fonctionnelle; il n'est donc pas étonnant de ne pas la retrouver toujours sur le cadavre.

5° Dans la maladie de Roger (Obs. XVII) nous avons constaté :

a) Une augmentation globale de l'ombre cardiaque qui est développée

de part et d'autre de la ligne médiosternale; une pointe arrondie et globuleuse;

b) Des contours droit et gauche animés de battements systoliques;

c) Des arcs vasculaires normaux;

Ce qui est conforme à la description de certains cas de la maladie de

Roger, donnée par MM. Vaquez et Bordet.

L'observation XXI est aussi très démonstrative à ce sujet.

Dans d'autres cas, le schéma n'est pas aussi caractéristique : il s'agit de sujets dont l'examen orthodiagraphique ne témoigne que d'un faible retentissement de la lésion sur le volume du cœur. Les signes sont dans ce cas :

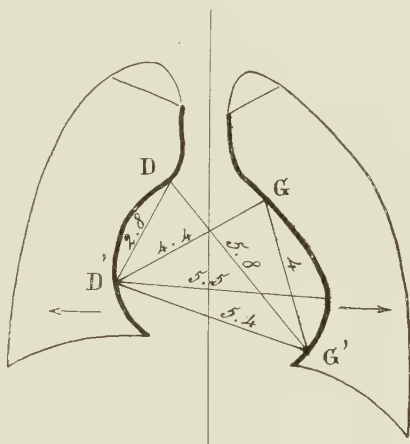


Fig. 3. — Maladie de Roger.

a) Contour gauche bombé, pointe rejetée en dehors et globuleuse ;

b) Contour inférieur du cœur droit abaissé ;

c) Absence d'anomalie des arcs vasculaires ;

4° Dans le cas de *persistance du canal artériel* nous avons observé des modifications portant à la fois sur les arcs vasculaires gauches et sur le cœur (Observation III).

Ces modifications répondent à la description donnée par M. Bordet dans ses cours de radiologie de la Pitié.

Voici comment s'exprime cet auteur :

« Les signes qu'on relève dans un certain nombre d'orthodiagrammes de cette affection sont les suivants :

a) Du *côté du pédicule*, exagération des arcs vasculaires gauches (aortique et pulmonaire). Dans l'examen de face l'hémicercle aortique est agrandi et l'on constate au-dessous un second hémicercle dû à la dilatation de l'artère pulmonaire gauche.

Ces deux arcs sont généralement exagérés dans les mêmes proportions, assez souvent cependant l'arc pulmonaire est le plus accentué.

En position oblique, on note des signes de dilatation de la pulmonaire et de l'aorte avec souvent des battements exagérés.

b) Du *côté du cœur*, on ne relève pas toujours des modifications de volume. Plusieurs des malades observés avaient des diamètres normaux et un aspect morphologique normal de la silhouette cardiaque.

Lorsque l'organe augmente de volume, c'est le plus souvent le ventricule gauche qui est hypertrophié ou bien le cœur est globuleux et l'accroissement de volume atteint les deux ventricules.

5° Le *rétrécissement aortique isolé* se traduit par les signes suivants :

a) Hypertrophie du ventricule gauche.

b) Dilatation de l'aorte (l'arc supérieur gauche étant plus marqué que chez le sujet normal).

6° Dans certains cas, la complexité des lésions est telle que la radiologie ne peut révéler l'état exact des malformations anatomiques, soit que leur siège échappe à l'investigation des rayons, soit que les rapports des cavités et des vaisseaux soient totalement troublés, ce qui supprime toute base d'appréciation.

Nous citerons à cet effet l'observation IV qui nous montre un cœur de volume considérable, de forme tout à fait anormale. Chez ce nourrisson, l'autopsie nous a permis de constater tout un ensemble de lésions rares qui expliquait l'étrangeté du schéma radioscopique.

La situation anormale de la pulmonaire naissant du ventricule gauche ne permettait pas de constater la dilatation importante de cette artère au-dessus du rétrécissement valvulaire dont elle était le siège. Les contours anormaux relevaient surtout de la distension considérable des oreillettes, de la droite surtout, dont la masse dominait les ventricules.

7° Enfin, nous signalerons le désaccord qui peut se montrer entre les signes cliniques et les signes radiologiques et qui, à notre avis, doivent entraîner des réserves dans l'établissement du diagnostic.

Notre observation XVI en est un exemple.

Le souffle médio-sternal, l'absence complète de cyanose chez un enfant de 25 mois d'aspect normal, avait fait penser à une maladie de Roger, mais la radiologie, en nous révélant, en outre du développement exagéré de l'arc ventriculaire droit et gauche, une forte saillie de l'arc moyen en position frontale et oblique antérieure droite nous a obligés à faire certaines réserves. Ne pourrait-on pas penser à une persistance du canal artériel.

CHAPITRE III

L'ÉLECTROCARDIOGRAPHIE

DANS LES LÉSIONS CONGÉNITALES DU CŒUR

ET

DANS LES DEXTROCARDIES CONGÉNITALES

Électrocardiographie¹. — L'électrocardiographie est une méthode qui a pour but de traduire graphiquement les variations des phénomènes électriques du cœur pendant son activité.

1° *L'électrocardiogramme dans les lésions congénitales du cœur.* — Dans les lésions congénitales valvulaires du cœur l'électrocardiogramme ne donne aucun tracé spécial. Chacune d'elles fournit des courbes variées suivant les lésions qui lui sont associées généralement (hypertrophie).

En un mot, elles ne présentent de courbes électrocardiographiques que si le rythme normal du cœur est troublé ou si ces lésions s'accompagnent d'hypertrophie des cavités cardiaques par retentissement sur la grande et la petite circulation.

2° *L'électrocardiogramme dans les cas de dextrocardie congénitale.* — Dans les cas de dextrocardie congénitale, l'électrocardiogramme varie suivant que l'on a affaire à une dextrocardie avec hétérotaxie ou à une dextrocardie

1. Thèse de M. Yacoel, 1920.

pure isolée, ou enfin à une dextrocardie pure associée à une malformation cardiaque.

A. Dans les cas de *dextrocardie avec hétérotaxie* le cœur ayant une direction diamétralement opposée à celle du cœur normal, l'axe électrique va de gauche à droite, aussi la main gauche se trouve au potentiel de la base et la main droite au potentiel de la pointe. Les courants d'action recueillis ainsi en dérivation I seront évidemment de sens contraire à celui des courants recueillis à l'état normal. Le sens des dérivationes étant inversé, la courbe s'inscrira à l'envers et prendra l'aspect classique *en miroir*, c'est-à-dire que P R T seront situées au-dessous de la ligne des abscisses.

B. Dans les *dextrocardies pures isolées* qui ne s'accompagnent pas d'inversion des cavités cardiaques, le cœur est bien incliné de gauche à droite, mais les cavités droites étant restées à droite, l'axe électrique se dirigera non plus de gauche à droite, mais de droite à gauche, de telle sorte que le potentiel de la main droite sera au potentiel de la base et le potentiel de la main gauche au potentiel de la pointe.

La dérivation I donnera des courants de même sens qu'en l'état normal et la courbe électrique de cette variété de dextrocardie sera parfaitement normale.

C. Dans les *dextrocardies pures associées à une malformation cardiaque*, il n'en va pas tout à fait de même, et notre observation VI nous en fournit un intéressant exemple.

Dans cette courbe électrocardiographique

Le sommet R est nettement positif dans les trois dérivationes.

Le sommet P est nettement inverse en dérivation II et III et semble l'être aussi en dérivation I.

Le sommet T inversé en dérivation I est nettement positif en dérivation II et III.

Il semble qu'on soit ici en présence d'un cas de dextrocardie dont l'électrocardiogramme est modifié par suite de la malformation congénitale du cœur.

Peut-être existe-t-il des cas de dextrocardies isolées avec inversion des cavités cardiaques et qui nous montreraient alors des courbes inversées. Mais l'absence de toute vérification ne permet pas actuellement de conclure.

L'électrocardiographie est donc une méthode qui présente une valeur réelle dans le diagnostic des dextrocardies congénitales.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC ANATOMIQUE

Diagnostic anatomique. — Le diagnostic clinique des affections congénitales du cœur se trouve justifié par les constatations anatomiques et nous savons que dans l'immense majorité des cas, chez les malades ayant présenté de la cyanose on retrouve les deux types décrits par Fallot.

1° *La tétralogie*, où l'on trouve associées les malformations suivantes :

- a) Un rétrécissement de l'artère pulmonaire ;
- b) Une communication interventriculaire ou interauriculaire, ou les deux ;
- c) Une dilatation et un transport à droite de l'aorte qui naît à cheval sur la cloison ;
- d) Une hypertrophie du ventricule droit.

2° *La trilogie* où l'on trouve associées :

- a) Un rétrécissement et parfois une oblitération totale de l'artère pulmonaire ;
- b) Une communication interventriculaire ;
- c) Une persistance du trou de Botal.

D'après les recherches de Fallot sur 55 observations 59 ressortissent à la tétralogie et 7 à la trilogie.

3° Il existe des cas rares qui ne rentrent pas dans ces deux combinaisons mais dont le dispositif est tel que toujours le sang noir passera dans le système du sang

rouge, par exemple une *persistance du canal artériel* associée à une sténose aortique, et à une communication interventriculaire ou interauriculaire (obs. III) ou encore la *transposition des gros troncs artériels* associée à une communication interventriculaire et à une sténose orificielle de l'aorte.

Enfin on peut rencontrer des malformations beaucoup plus considérables mais dont nous ne nous occuperons pas, celles-ci rentrant dans le cadre de la tératologie.

Toutes ces lésions se retrouvent au cours des autopsies.

1° Que voyons-nous par exemple avant ouverture? A la simple inspection nous pouvons voir déjà si le cœur occupe bien sa place normale ou s'il est inversé.

a) Ce cœur nous apparaît souvent déformé, parfois légèrement globuleux comme dans la maladie de Roger; mais, dans les cas de cyanose congénitale, le cœur, vu par sa base, montre un segment droit, distendu, large, hypertrophié; le cœur gauche, au contraire, réduit en voie d'atrophie plus ou moins manifeste. L'hypertrophie du ventricule droit est la conséquence de la force qu'il doit déployer pour projeter le sang à la fois dans l'artère rétrécie et dans le ventricule gauche à travers l'orifice anormal de communication. Parfois cette hypertrophie est considérable (obs. II).

b) Du côté des vaisseaux, nous notons un changement dans les rapports respectifs de l'aorte et de l'artère pulmonaire (aorte déviée à droite).

c) Le calibre de ces vaisseaux est modifié : l'artère peut être considérablement dilatée au-dessus d'un rétrécissement valvulaire. Elle peut être au contraire extrêmement réduite dans toute son étendue (rétrécissement uniforme).

L'aorte, dans la tétralogie de Fallot, est considérablement dilatée et élargie.

d) Cette dilatation peut encore apparaître comme la conséquence d'une *atrésie de l'isthme de l'aorte*, c'est-à-dire de cette région de la crosse de l'aorte, où vient s'aboucher le canal artériel; dans ce cas il y aura dilatation de la crosse de l'aorte, mais aussi des vaisseaux qui en naissent : tronc brachio-céphalique, carotide primitive, sous-clavière.

e) Cette anomalie est le plus souvent en rapport avec une *Persistance du canal artériel* dont elle est d'ailleurs responsable.

Le canal artériel est le court trajet vasculaire, qui pendant la vie intra-utérine relie l'artère pulmonaire à l'aorte.

Au moment de la naissance par suite de l'établissement de la circulation pulmonaire le canal artériel voit sa circulation se ralentir, l'oblitération fonctionnelle commence dès la naissance, l'oblitération anatomique se poursuit jusque vers le 50^e jour.

Sa persistance dépend du défaut d'évolution de l'isthme de l'aorte. A l'état normal cet isthme est rétréci pendant la vie intra-utérine, puis à la naissance il se dilate brusquement au moment où s'établit le nouveau courant sanguin et fait subir à l'orifice aortique du canal artériel, qui se trouve inclus dans sa paroi, des tiraillements et des compressions qui en rétrécissent la lumière. Si l'isthme ne se dilate pas, le canal artériel va rester perméable.

D'autres causes interviennent aussi, ce sont : la sténose congénitale de l'orifice de l'aorte ou le rétrécissement de l'artère pulmonaire ou encore la communication interventriculaire ; en un mot toute cause capable de modifier le courant sanguin dans l'aorte ou l'artère pulmonaire.

L'atélectasie pulmonaire jouerait également un rôle d'après certains auteurs.

Le canal artériel peut se présenter de front au courant sanguin, c'est-à-dire dans le prolongement de l'artère pulmonaire, ce qui est une 1^{re} cause favorable à sa persistance; souvent au contraire il naît au-dessous de la branche gauche de l'artère pulmonaire qui le croise et le comprime, activant ainsi son oblitération.

A son abouchement au niveau de l'isthme il doit se présenter normalement à angle aigu; une disposition inverse entraînerait sa persistance;

f) On constate encore à l'inspection la *transposition* des vaisseaux de la base, l'aorte naissant directement du ventricule droit, l'artère pulmonaire du ventricule gauche.

Parfois le calibre des vaisseaux, ainsi inversés, est normal; mais parfois l'un ou l'autre est le siège d'un rétrécissement à son origine (obs. IV). Enfin il peut n'y avoir qu'un seul tronc commun.

2° Si maintenant nous ouvrons *le cœur droit* nous pouvons trouver une disposition anormale de l'orifice auriculo-ventriculaire, atrésie ou absence de l'une des valves, puis, après avoir récliné la Tricuspide, examinons le ventricule droit, nous apercevrons alors la région infundibulaire totalement rétrécie (obs. I). A la partie inférieure de cet infundibulum se voit un orifice étroit donnant accès à un petit canal serré, cylindroïde, plus ou moins long, nous sommes en présence de la *sténose infundibulaire* de l'artère pulmonaire. Si le rétrécissement porte sur la région moyenne du canal, il réalisera la forme en *sablier*.

L'artère pulmonaire fait suite à ce rétrécissement, elle peut présenter aussi un *rétrécissement orificiel* par soudure de ses valvules, celles-ci parfois en nombre inférieur, et il n'est pas rare de voir seulement deux valvules sigmoïdes (obs. V, VI et III). Ceci n'entraîne d'ailleurs pas nécessairement un rétrécissement du

vaisseau et nous avons vu dans les Obs. V et VI l'artère pulmonaire munie seulement de 2 valvules et nullement rétrécie. Le rétrécissement orificiel vu par la lumière du vaisseau se présente sous la forme d'un diaphragme à convexité dirigée en haut. Le diaphragme est perforé en son centre d'un orifice linéaire ou circulaire plus ou moins étroit.

La face inférieure concave regarde l'infundibulum, les valvules sont épaissies et dures.

Enfin l'artère peut être rétrécie dans toute la hauteur de son tronc; c'est le *rétrécissement artériel*. Mais, le plus souvent, dans la tétralogie de Fallot, le rétrécissement est uniforme, partant à la fois sur l'infundibulum, l'orifice sigmoïdien et le tronc. Le rétrécissement valvulaire s'observe au contraire isolé dans le rétrécissement pur.

Disons aussi que l'artère pulmonaire peut présenter une dilatation simple (Obs. III), ce qui est souvent en rapport avec la persistance du canal artériel.

En poursuivant l'examen du ventricule droit on peut y trouver, en arrière de la région infundibulaire, l'aorte qui prend naissance directement dans ce ventricule (Obs. II).

Cette aorte n'affecte donc aucun rapport direct avec le ventricule gauche; elle reçoit le sang noir venu du ventricule droit, mais elle reçoit aussi à chaque systole ventriculaire du sang rouge venu des cavités gauches grâce à la *perforation* du septum interventriculaire, malformation qui apparaît comme le complément nécessaire de toute sténose congénitale de l'artère pulmonaire.

5° Si nous ouvrons le *ventricule gauche* nous y trouvons l'aorte, comme à l'état normal ou l'artère pulmonaire comme dans le cas de transposition et ce dont il

est facile de s'assurer grâce à la naissance des coronaires. Il peut ne pas y avoir de vaisseau du tout, le ventricule gauche est alors considérablement réduit ou amoindri. Enfin l'orifice de l'aorte, lorsque celle-ci occupe bien sa place normale, peut être le siège d'un rétrécissement congénital orificiel, ce qui est rare.

4° Le septum interventriculaire peut présenter *un orifice de communication anormal*; cet orifice, vu par le ventricule gauche, se présente de diverses façons. Il siège en général à la base des ventricules, c'est-à-dire à la partie supérieure de la cloison, là où elle rejoint l'origine des gros vaisseaux et le septum bulbaire.

Il occupe exceptionnellement le *septum postérieur* qui correspond à l'orifice auriculo-ventriculaire, et alors la communication est énorme.

Pour certains auteurs la perforation siégerait souvent dans le septum membraneux de Pelvet (*undefended space de Peacock*). On sait que Rokitsky n'admettait pas cette opinion. Reiss dans sa thèse et d'autres auteurs en ont montré des exemples.

En réalité ces perforations siègent le plus souvent au delà de l'espace membraneux et c'est le *septum antérieur* musculaire qui est le plus souvent atteint. Ce septum comprend deux parties : une partie postérieure qui contourne la circonférence de l'aorte et une partie antérieure située entre l'infundibulum à droite et l'orifice aortique à gauche.

Les perforations qui siègent dans le septum antérieur sont en général ovalaires ou arrondies, elles correspondent à la valvule sigmoïde gauche de l'artère pulmonaire ou se trouvent situées entre la valvule gauche et la valvule droite.

Mais les trois quarts des perforations siègent à la partie postérieure du *septum antérieur*. L'échancrure

est sous-jacente à l'aorte et à la valvule sigmoïde antérieure droite, ou se trouve située entre la valvule sigmoïde gauche et la sigmoïde droite (Obs. VI et II).

Disons en passant que la perforation existe isolément dans la *maladie de Roger*, mais que la situation de cet orifice ne paraît pas modifiée. « En général, elle siège bien à la partie supérieure de la cloison, au-dessus de la sigmoïde aortique droite, en avant de la portion membraneuse qui sépare l'aorte de l'orifice tricuspide et juste à l'extrémité postérieure du septum musculaire antérieur » (Marfan) (Obs. V).

On discute sur le siège de la lésion. Pour certains auteurs (M. Apert¹) la perforation dans le cas de maladie de Roger siègerait plutôt dans le septum membraneux.

Enfin dans certains cas plus rares on le retrouve vers la pointe.

Les dimensions de cet orifice sont variables; elles atteignent parfois les proportions d'un petit doigt (Obs. II), parfois une sonde cannelée seule peut les traverser (Obs. IV).

La *forme* en est variable, c'est parfois une encoche semi-lunaire, (Obs. V), ou un orifice quadrangulaire (Obs. VI) ou vaguement arrondi (Obs. I et III). Les bords en sont épaissis.

5° Enfin si nous examinons les *oreillettes*, nous pouvons constater leur distension ou leur amoindrissement, mais surtout nous y trouvons la persistance du trou de Botal ou l'inocclusion incomplète du trou de Botal qui peuvent être isolées ou accompagnées d'autres malformations.

a) Le plus souvent il s'agit de l'*inocclusion* par défaut de soudure de la membrane ovale qui, normalement, vient

1. M. Apert. Maladies congénitales du cœur, *Le Nourrisson*, novembre 1920.

à la naissance s'opposer au reflux du sang de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche (état normal durant la vie intra-utérine). Mais il faut pour cela que cette valvule soit bien conformée, et qu'elle déborde de tous côtés le cadre musculaire de l'anneau de Vieussens destiné à la recevoir. Elle contracte alors avec ce cadre des adhérences solides. Mais chez certains sujets il peut persister à la partie inférieure, un hiatus à travers lequel peut passer la pointe d'une sonde cannelée, passage tout virtuel d'ailleurs (Obs. VI et II), il ne devient réel que dans le cas de cyanose tardive.

b) Avec la *persistance du trou de Botal* la membrane fait complètement défaut (Obs. I et III), ce qui est dû à un arrêt de développement de la cloison interauriculaire.

« En général cette persistance apparaît comme la conséquence de toute une série de malformations, c'est une anomalie subordonnée » (Vaquez), mais elle peut exister isolément.

6° Enfin au cours des examens on note la pression constante de lésions inflammatoires anciennes, cicatricielles, datant probablement de la période intra-utérine.

L'endocarde est tapissé à sa surface de plaques d'endocardite scléreuse. Les orifices malformés sont recouverts d'un endocarde chroniquement enflammé et sclérosé, on y voit des placards blancs, nacrés, brillants. Les appareils sigmoïdiens sont épaissis, symphysés, les tendons valvulaires sont épaissis.

Toutes ces lésions sont la trace d'une endocardite ancienne.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC PATHOGÉNIQUE

ÉTIOLOGIE — TRAITEMENT — PRONOSTIC

Diagnostic pathogénique. — Le diagnostic des affections congénitales du cœur est encore entouré de nombreuses obscurités et les auteurs modernes restent partagés entre deux grandes théories : la théorie embryogénique et la théorie inflammatoire.

1° La *théorie embryogénique* ou de l'arrêt de développement existe depuis Meckel. De nos jours, elle est adoptée par M. Vaquez et par le plus grand nombre des auteurs.

Pour les partisans de la théorie embryogénique, les malformations principales correspondraient à des dispositions anatomiques normales chez les animaux inférieurs et constitueraient des *anomalies de régression*.

Rokitansky incrimine la séparation anormale du bulbe artériel qui aurait pour conséquences immédiates le retrécissement de l'artère pulmonaire et la déviation de l'aorte à droite.

Puis secondairement l'inachèvement du septum interventriculaire qui ne pourra rejoindre le septum aortique au point où normalement il devrait venir se fermer, c'est-à-dire à l'orifice aortique.

Keith incrimine le vice de développement du *Bulbus cordis*, formation embryonnaire analogue au sinus, qui sépare le ventricule de l'aorte primitive. Il s'incorpore dans le ventricule droit pour former l'infundibulum, comme le sinus s'incorpore dans l'oreillette droite. *Un arrêt* dans l'évolution du bulbus cordis sera l'explication de la plupart des malformations congénitales du cœur.

Il est bien certain que le rôle de la dysembryogénie est manifeste dans la pathogénie des affections congénitales du cœur, et cette théorie est satisfaisante pour l'esprit, car on ne saurait démontrer au stade où se fait la formation du cœur, c'est-à-dire de la 6^e à la 8^e semaine de la vie intra-utérine, la présence d'une endocardite fœtale intéressant juste le point précis de la malformation.

D'autre part, pourrait-on essayer d'expliquer tous les faits à l'aide de cette théorie?

2^o La *théorie inflammatoire* ou de l'endocardite fœtale (Cruveilhier, Lancereaux), dit que si une lésion inflammatoire surprend le cœur pendant la période de développement, avant l'époque où il a atteint sa structure définitive, cette inflammation peut avoir pour effet, non seulement d'entraîner les conséquences de toute endocardite, mais encore d'arrêter le travail de formation de l'organe.

Les lésions partielles deviendraient ici le point de départ de toute une série de malformations qu'on a appelées *anomalies subordonnées*. La formule de Lancereaux : « La tératologie du cœur n'est autre que sa pathogénie durant la vie intra-utérine », résume l'ensemble de cette doctrine.

Certains anatomo-pathologistes, moins intransigeants, mais frappés par la présence à peu près constante de lésions inflammatoires chroniques, au cours des au-

topsies de cœurs malformés, se sont efforcés de rechercher ce qui revient aux lésions cicatricielles dont ils voient la marque indélébile et ce qui ressortit aux malformations cardiaques proprement dites.

M. Letulle, en particulier, a constaté des lésions d'endocardite chronique, il les a décrites en observateur rigoureux et précis.

Quant à savoir la part exacte qui revient à l'inflammation dans la genèse des affections congénitales, M. Letulle pense qu'il serait difficile de le préciser dans l'état actuel de nos connaissances. La question est d'ailleurs trop complexe pour que nous y insistions ici.

Étiologie. — L'influence de l'hérédité est manifeste dans les affections congénitales du cœur et les faits que l'on trouve cités dans la littérature médicale sont tous instructifs à cet égard, mais l'hérédité *directe* est fort rare, s'il existe de véritables *cyanoses familiales* intéressant plusieurs enfants issus de la même souche; il est exceptionnel de la rencontrer chez les ascendants et les descendants.

Cependant, en 1916, M. Marfan présentait, à l'Hôpital des Enfants Malades, une fillette de 14 ans, atteinte de cyanose congénitale intermittente et dont la mère, âgée de 44 ans, présentait un souffle de Roger typique, et n'avait pas de cyanose.

Mais la véritable cause des malformations est restée très obscure jusqu'à il y a un tiers de siècle, où M. Ed. Fournier a mis en évidence le rôle de la spécificité héréditaire au point de vue étiologique.

Pour M. Marfan, cette cause interviendrait dans la plupart des cas et il est de fait qu'on note presque constamment chez ces malades la coïncidence d'autres stigmates de la syphilis héréditaire.

D'après les résultats de nos observations, nous avons rencontré des signes de certitude tels que coryza dès la naissance, grosse rate, dans un tiers des cas, et des signes de probabilité, c'est-à-dire rachitisme à prédominance crânienne, troubles de l'ossification, naissance avant terme, débilité congénitale, fausses couches, dans les antécédents, dans deux tiers des cas.

La réaction de Bordet-Wassermann ne nous a pas donné de résultats positifs dans la 1^{re} enfance; mais quelques réactions légères et le plus souvent des réactions négatives; ceci n'est pas pour ébranler nos convictions, il est en effet bien établi maintenant que la réaction de Bordet-Wassermann est *rarement* positive chez le nourrisson, mais qu'au contraire la réaction légère est *constamment* observée.

Les statistiques nous montrent enfin que chez les hérédosyphilitiques porteurs de stigmates la réaction de Bordet-Wassermann est négative dans 60 à 90 % des cas. Ces réactions négatives chez les nourrissons ne comportent donc aucune indication absolue¹.

L'hérédité tuberculeuse est beaucoup plus rare. Cependant on ne saurait la rejeter complètement².

Traitement. — Ceci nous entraîne à dire quelques mots du traitement. Puisque la syphilis se retrouve à l'origine de la plupart des malformations cardiaques il faut, chez ces enfants, traiter la syphilis occulte ou manifeste, sinon pour guérir, du moins pour prévenir.

Il faut instituer le traitement spécifique de façon systématique, d'après les règles de M. Marfan, soit au moyen de frictions à l'onguent napolitain, lactate d'hy-

1. La valeur et la réaction de B.-W. en clinique infantile par Léon Tixier. *Société de Pédiatrie* du 16 novembre 1920.

2. Landouzy et Lœperich. *Presse médicale*, 29 mai 1907.

drargyre au 1/1000^e chez le nourrisson, et biiodure d'hydrargyre chez l'enfant plus grand, soit par les injections de néosalvarsan dans les veines jugulaires ou épicrotiennes (selon la technique exposée par M. Blechmann)¹.

A la cure spécifique il faudra joindre l'hygiène des cardiaques, éviter la fatigue physique, proscrire tout travail exigeant un certain déploiement de forces, ne s'adonner qu'à des exercices d'adresse, choisir une profession qui permette d'appliquer ces règles. Faire des repas petits et fréquents plutôt que des repas rares et copieux qui augmenteront le travail du cœur. Enfin s'abstenir de tous les excitants du cœur (café, vin, alcool, tabac).

Pronostic. — Le pronostic des affections congénitales du cœur est dans l'ensemble toujours sérieux même lorsqu'il s'agit d'une lésion simple comme la maladie de Roger.

Dans ces cas-là si l'enfant est au sein il peut vivre très bien et s'élever, mais une affection intercurrente, broncho-pneumonie surtout, peut l'enlever en bas âge. Pus tard il reste exposé au développement des affections pulmonaires et à l'apparition de la cyanose tardive.

Néanmoins Henri Roger signalait le souffle chez une femme de 65 ans, et Potain en 1894 présentait une femme de 55 ans ayant eu trois enfants malgré son souffle.

La maladie de Roger peut-elle guérir ?

M. Marfan a suivi trois enfants porteurs d'un souffle de Roger et qui, étant soumis au traitement spécifique, avaient été revus de temps en temps. Vers l'âge de 6 à 8 ans ces souffles disparurent.

En 1918 des faits analogues furent publiés pour des

1. *Société de Pédiatrie*, Paris, 15 juin 1914.

cas de cyanose avec souffle dans le journal de *Médecine des Enfants de Londres*.

La question se pose donc, mais elle n'est pas encore complètement résolue.

Dans les affections complexes la marche est plus ou moins lente, plus ou moins rapide, mais toujours progressive et toujours fatale et l'on rencontre exceptionnellement des malades ayant dépassé la 10^e ou la 20^e année.

En règle générale chez le nourrisson la mortalité est plus élevée, les enfants gênés par la succion ne dépassent guère la première année et parmi ceux qui atteignent la deuxième et la troisième enfance, voire même l'âge adulte, on constate que la plupart n'échappent pas au développement des affections pulmonaires. Enfin M. Marfan a constaté que beaucoup de ces enfants mouraient de néphrites. Cette néphrite serait elle-même en rapport avec la spécificité héréditaire.

CHAPITRE VI

OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUES

OBSERVATION I

MM. LEMAIRE, BLECHMANN et Mlle PROSPERT, *Société de Pédiatrie*,
16 novembre 1920.

Cyanose congénitale permanente. (Tétralogie de Fallot). —
Communication interventriculaire et interauriculaire. — Rétrécissement de l'artère pulmonaire. — Hypertrophie du ventricule droit. — Aorte dilatée et naissant à cheval sur la cloison.

Paulette A. — 1 an, entre le 25 juin 1920 à la crèche de l'hôpital des Enfants Malades (service de M. le professeur Marfan).

Antécédents héréditaires : Parents bien portants. Un premier enfant de quatre ans né à terme et bien portant. Une fausse couche de trois mois à la deuxième grossesse.

Antécédents personnels : Notre malade née à terme avec un poids de quatre kilogs, nourrie au sein de sa mère pendant quatre mois puis envoyée en nourrice et soumise à l'allaitement artificiel. Sa mère s'est aperçue pour la première fois vers cette même époque, que l'enfant devenait bleue et que cette teinte bleutée s'accroissait à l'occasion des pleurs ou de la toux. Amenée aujourd'hui parce qu'elle dépérit et ne pèse que quatre kilogs seulement, comme au moment de sa naissance.

Examen à l'entrée le 25 Juin : L'enfant est prise dans les premières heures de légères convulsions pour lesquelles on pratique une ponction lombaire : le liquide céphalo-rachidien

est clair, s'écoule sous une forte pression, et ne présente aucune réaction lymphocytaire. La fontanelle n'est d'ailleurs pas tendue. L'enfant reproduit le tableau classique de la cyanose, son faciès est bléuit, les extrémités des membres sont nettement cyanotiques, les doigts sont déformés en baguettes de tambour, les ongles sont bombés en verre de montre et la région sous-unguéale est violacée.

L'examen du squelette révèle une légère scoliose dorsale à convexité droite avec deux courbures de compensation, l'une cervicale, l'autre lombaire. Cette scoliose est le témoin d'un rachitisme précoce.

L'examen de l'appareil respiratoire décèle l'existence d'un foyer de broncho-pneumonie à la base gauche, qui se traduit par de la matité, une respiration soufflante, des râles muqueux à bulles fines.

La ponction exploratrice au niveau de la matité est négative.

L'examen du cœur révèle une augmentation de l'aire de matité précordiale dans le sens transversal et un retentissement exagéré du premier bruit à la pointe; mais on n'entend pas de souffle.

Le foie est gros et déborde de deux travers de doigt les fausses côtes.

La rate n'est pas perceptible au palper.

L'enfant ne présente aucun trouble digestif.

Le poulx bat à 100 pulsations, la température est de 38°.

La cuti-réaction est négative.

La réaction de Bordet-Wassermann est partiellement positive.

Les jours suivants, du 25 au 30 juin, la broncho-pneumonie régresse, la température s'abaisse progressivement à la normale et l'auscultation du cœur, renouvelée chaque jour permet alors de constater l'existence d'un *souffle* dont l'intensité s'accroît.

Le souffle est *systolique*, son maximum siège à l'extrémité sternale du deuxième espace intercostal gauche, il se propage vers l'articulation de l'épaule. Il prend le timbre rude, râpeux sans toutefois s'accompagner d'un frémissement cataire très net. Ce souffle paraît bien avoir les caractères d'un souffle de rétrécissement de l'artère pulmonaire, mais la présence de la cyanose permanente permet d'affirmer l'existence d'une communication interventriculaire associée au rétrécissement.

Un *examen du sang* pratiqué à cette époque montre l'existence d'une *polypglobulie* notable :

Globules rouges	6,950,000
Globules blancs	11,500
Hémoglobine (au Tallqvist)	80 $\frac{o}{o}$

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles	70 $\frac{o}{o}$
Polynucléaires éosinophiles	2 $\frac{o}{o}$
Grands mononucléaires	7 $\frac{o}{o}$
Moyens mononucléaires	14 $\frac{o}{o}$
Lymphocytes	4 $\frac{o}{o}$

Absence de myélocytes et d'hématies nucléées.

L'examen radiologique pratiqué le 25 juin permet de relever un orthodiagramme caractéristique d'une malformation congé-

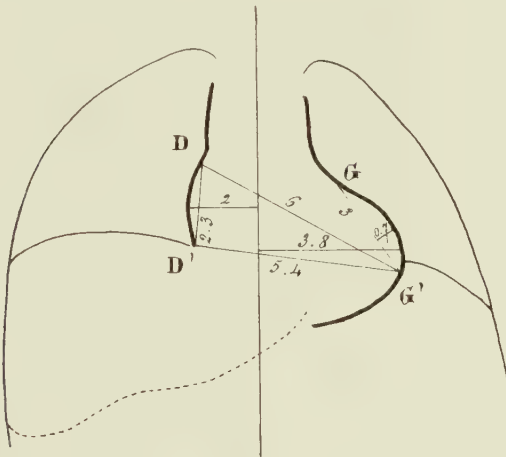


Fig. 4. — Paulette A. un an¹.

nitale complexe, c'est-à-dire communication interventriculaire et rétrécissement de l'artère pulmonaire : La forme de l'ombre cardio-vasculaire réalise celle du cœur en sabot avec :

1° Une forte hypertrophie du ventricule droit qui déborde nettement le sternum, on voit dans le voisinage du diaphragme des battements systoliques très amples du ventricule droit.

2° La pointe du cœur est rejetée en dehors et la partie qui limite le ventricule gauche est également bombée.

1. Tous les orthodiagrammes ont été réduits de moitié.

5° Il n'y a pas de saillie de l'arc moyen, mais nous savons que ce signe peut faire défaut.

Les diamètres du tracé orthodiagraphique sont les suivants :

Diamètre longitudinal	6 cent.
Diamètre transversal	5 cent. 8
Diamètre basal	4 cent.
Diamètre ventriculaire gauche	2 cent. 1
Diamètre ventriculaire droit	5 cent. 4
Diamètre auriculaire droit	2 cent.

Pendant toute la durée de son séjour à la Crèche, du 25 juin jusqu'à sa mort, le 2 octobre, l'enfant conserve son facies bleuté si spécial et l'on note une augmentation de la cyanose lorsque l'enfant pleure; la déformation hippocratique des doigts s'accroît, l'état de la nutrition est mauvais et bien que l'enfant ne présente ni diarrhée, ni vomissements, son poids fléchit et s'abaisse progressivement jusqu'à 5500 grammes.

La température reste presque toujours au-dessous de 37°, elle oscille entre 36° et 37° sauf dans la période du 14 au 25 août et dans les 15 jours qui ont précédé sa mort, du 17 septembre au 2 octobre, où, dans ces deux périodes la malade a présenté une légère élévation de température jusqu'à 38°,5. Cette courbe fébrile trahissait l'existence de quelque foyer de broncho-pneumonie.

Depuis le jour où pour la première fois nous avons constaté l'existence d'un souffle au foyer de l'artère pulmonaire, jusqu'à la dernière semaine de la vie, le souffle a toujours été présent, avec ses mêmes caractères; mais durant les derniers jours il disparut complètement, sans pour cela que la cyanose fût en rien modifiée.

L'enfant mourut le 2 octobre d'une broncho-pneumonie qui s'annonça par une ascension fébrile à 38°,4. Le 15 septembre les bases s'encombrèrent rapidement, le foie augmenta de volume, le cœur s'accéléra (140 pulsations) et le souffle systolique ne se distingua plus.

Autopsie pratiquée le 5 octobre 1920.

Le cœur est très volumineux, il pèse 45 grammes et est largement découvert par les poumons qu'il semble refouler aussi bien à droite qu'à gauche. La face antérieure du segment ventriculaire est constituée pour plus des deux tiers par le ventricule droit, la pointe est arrondie, le bord gauche et le bord inférieur se réunissent par un cercle à peu près régulier de grand diamètre, ce qui donne aux contours de la face antérieure

du cœur un aspect presque circonférenciel. Le segment artériel ne présente aucune anomalie, l'aorte et l'artère pulmonaire sont réciproquement en situation normale. Dans le segment auriculaire *l'oreillette droite* est très augmentée de volume et son auricule est très volumineuse. La paroi postérieure de l'oreillette, entre les deux veines caves, est très amincie et même transparente. *L'oreillette gauche* est de volume moitié moindre que l'oreillette droite. Sa paroi est d'épaisseur normale.



Fig. 5. — Face antérieure du cœur.

En étudiant la configuration intérieure des cavités cardiaques nous constatons tout

d'abord *la persistance du trou de Botal* qui a 6 millimètres de diamètre.

Les orifices auriculo-ventriculaires semblent normaux; le droit a une circonférence de 5 centimètres mesurée à la base d'insertion des valvules. La circonférence de gauche n'est que de 4 centimètres.

Le *ventricule droit* a des parois très épaisses, elles mesurent en moyenne 6 millimètres non compris l'épaisseur des colonnes charnues qui sont d'ailleurs considérables.

La portion auriculaire du ventricule droit est spacieuse, par contre la partie infundibulaire est très rétrécie par suite de la saillie

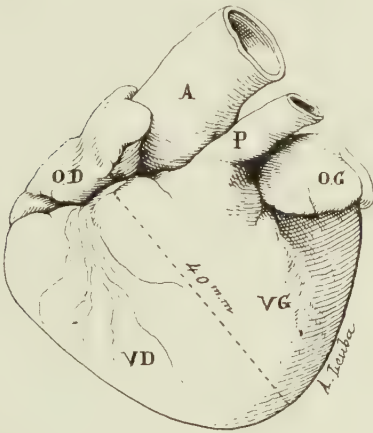


Fig. 6. — A, aorte dilatée et un peu à droite; P, artère pulmonaire très rétrécie; VD, ventricule droit hypertrophié; VG, ventricule gauche normal; OD, oreillette droite dilatée avec son auricule augmentée de volume; OG, oreillette gauche normale.

considérable que fait l'éperon de Wolff, qui a 6 millimètres d'épaisseur.

La lumière de l'infundibulum est linéaire et sa plus grande largeur n'atteint pas 5 millimètres.

Le *ventricule gauche* a des parois qui mesurent environ 5 millimètres, non comprise l'épaisseur des colonnes charnues qui sont moins développées.



Fig. 7 — La cloison interventriculaire et interauriculaire vue par le ventricule droit (section longitudinale).

La *cloison interventriculaire* présente un *orifice de perforation* situé à la partie toute supérieure, immédiatement au-dessous du plan des orifices auriculo ventriculaires et surplombé par la valvule sigmoïde aortique postérieure.

Cet orifice, situé à peu près à égale distance des faces antérieure et postérieure du cœur, est ovalaire, à grand axe antéro-postérieur mesurant 8 mil

limètres de diamètre; le petit axe perpendiculaire au grand axe mesure environ 5 millimètres. La demi-circonférence supérieure est membraneuse.

Cette lame membraneuse n'est pas antéro-postérieure, mais dirigée obliquement à droite et en avant, elle semble déviée par l'aorte. La demi-circonférence inférieure est musculaire.

L'*aorte* à son origine, au niveau des sinus de Valsalva, a un diamètre de 14 millimètres; elle naît à cheval sur la paroi interventriculaire, surplombant surtout le ventricule droit; un stylet passant au centre de l'orifice sigmoïdien et dirigé verticalement tombe sur le bord droit de la cloison interventriculaire; pour pénétrer dans le ventricule gauche il doit se diriger très obliquement, faire un angle de 25° avec la verticale. Les valvules sigmoïdes aortiques sont normales, donnant naissance normalement aux deux coronaires.

L'*artère pulmonaire* a un diamètre de 6 millimètres à son origine, ses parois sont flasques et très minces. Elle naît d'un

infundibulum extrêmement étroit où ne peut passer qu'un crin. Les valvules sigmoïdes sont soudées par leur bord et constituent ainsi un entonnoir à sommet supérieur dont l'orifice a une forme de sifflet, il est linéaire. Le rétrécissement de l'artère pulmonaire porte donc à la fois sur l'infundibulum et sur l'orifice sigmoïdien, mais le tronc est également très court et très étroit, il ne mesure guère plus de 6 millimètres.

L'aorte et l'artère pulmonaire ne présentent entre elles aucune communication anormale. Il n'existe pas de canal artériel perméable mais un cordon sclérosé, fibreux.

Le péricarde est normal.

Les *poumons* pèsent 80 grammes, ils sont le siège de foyers de bronchopneumonie.

Le *foie* est gros, congestif, c'est le foie cardiaque. Il pèse 250 grammes.

La *rate* est aussi congestionnée, elle pèse 20 grammes.

Le *pancréas* est normal. Il pèse 15 grammes.

Les *deux reins* à peine congestifs pèsent 28 et 50 grammes.

Les *capsules surrénales* sont normales, elles pèsent 1 gr. 50 chacune.

Le *thymus* est en régression normale.

Le tube digestif est normal d'apparence. Il y a de l'œdème et de la congestion de l'encéphale.

En résumé, ce cas concerne un enfant de 15 mois présentant des malformations cardiaques congénitales qui constituent la tétralogie de Fallot :

1° Communication interventriculaire et interauriculaire.

2° Rétrécissement filiforme de l'artère pulmonaire au niveau de l'infundibulum et de l'orifice sigmoïdien ainsi que du tronc.

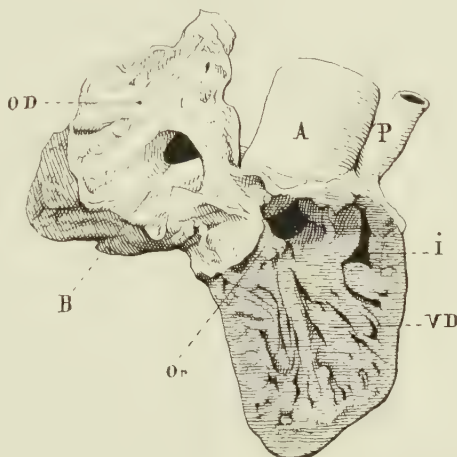


Fig. 8. — A, aorte naissant à cheval sur la cloison; P, artère pulmonaire (rétrécissement uniforme); I, infundibulum presque linéaire; O, orifice de communication interventriculaire; VD, ventricule droit; OD, oreillette droite dilatée; B, trou de Botal persistant.

5° Une hypertrophie du ventricule droit.

6° Une aorte déviée à droite et naissant à cheval sur la cloison.

OBSERVATION II (personnelle)

Cyanose congénitale permanente (Tétralogie de Fallot).

Communication interventriculaire. — Rétrécissement de l'artère pulmonaire. — Très forte hypertrophie du ventricule droit. — Aorte dilatée et naissant directement du ventricule droit.

André S..., 11 ans, Hospice des Enfants Assistés (Service de M. le professeur Marfan), vient de la division le 10 décembre 1920 parce qu'il est cyanosé.

Antécédents personnels : L'enfant vivait auparavant à la campagne, il allait régulièrement à l'école où il semblait s'instruire normalement; mais ne jouait jamais avec ses camarades. En hiver, surtout lorsque le froid commençait, l'enfant ne pouvait plus sortir, il se plaignait d'une forte sensation de froid aux mains et aux pieds, il toussait beaucoup et aussitôt qu'il sortait à l'air vif il était obligé de s'arrêter et de s'asseoir; jamais de syncope, ni de crise convulsive. Il dit avoir toujours été dans le même état, plus cyanosé et plus essoufflé après un effort ou une marche, même insignifiante.

Examen actuel : L'enfant présente une cyanose généralisée de tous les téguments avec prédominance aux lèvres, aux oreilles, à la langue, ainsi qu'aux mains et aux pieds. Les extrémités des dernières phalanges sont élargies, en baguettes de tambour, les ongles sont déformés en verre de montre et la région sous-unguéale est très cyanosée. Aux pieds mêmes déformations.

Le pouls bat à 100 pulsations et l'on compte 20 respirations par minute.

Le poids de l'enfant est de 28^k.700, sa taille de 1^m.55, chiffres absolument normaux pour son âge.

A l'examen du cœur on note que la pointe bat dans le 5^e espace intercostal gauche un peu en dehors de la ligne mamelonnaire. La matité précordiale est très augmentée dans le sens transversal et dépasse nettement le rebord droit du sternum. A l'auscultation on entend un souffle systolique rude au niveau

du bord gauche du sternum, dans le 2^e espace intercostal gauche. Ce souffle se propage vers la clavicule gauche et s'accompagne d'un frémissement cataire léger. C'est un souffle de rétrécissement de l'artère pulmonaire. Bien qu'il n'y ait pas de souffle au foyer de communication interventriculaire, la présence de la cyanose permet d'affirmer son existence et l'on porte le diagnostic de maladie Bleue ou cyanose congénitale.

28 décembre : l'enfant est au repos complet depuis son entrée et l'on n'entend plus du tout de souffle.

29 décembre : plus de souffle.

9 janvier : Vomissements alimentaires, l'enfant se plaint d'une vive sensation de froid, il est très dyspnéique et la cyanose a encore augmenté, mais le souffle n'a plus reparu.

A l'auscultation de l'appareil respiratoire on note au sommet droit une zone de submatité nette en avant et en arrière. Il n'y a pas d'exagération des vibrations, mais la respiration est légèrement soufflante.

Un examen radioscopique fait par M. Barret montre :

1^o Une aorte allongée et élargie, un arc pulmonaire saillant,

2^o Un profil cardiaque gauche un peu augmenté, un ventricule droit très augmenté de volume.

3^o Une pointe relevée et globuleuse.

15 janvier : L'enfant contracte les oreillons. Il est envoyé au pavillon des contagieux.

Le 11 février : La réaction de Bordet-Wassermann se montre positive. La cuti-réaction l'est aussi.

Le 5 mars : L'enfant est toujours plus cyanosé, presque noir; le pouls est incomptable, il se produit à nouveau des vomissements alimentaires et de la diarrhée. L'abdomen est douloureux sans localisation précise. La température est à 37°.

A l'auscultation du cœur : pas de souffle.

Le 7 mars : l'état s'aggrave, vomissements porracés, douleurs abdominales vives, diarrhée; le point de Mac Burney est complètement indolore, le foie est gros et déborde de deux travers de doigts le rebord des fausses côtes sur la ligne mamelonnaire. Le pouls est incomptable, la langue est sèche, les lèvres sont fulgineuses, les urines sont rares et albumineuses, mais il n'y a pas d'œdème des membres inférieurs.

8 mars : syncope et mort à 15 heures.

Chez cet enfant la température a constamment oscillé entre 37° le matin et 38° le soir, même 38°,5.

Le poids a régulièrement fléchi et est passé de 28^k,700 à 26^k,150.

Autopsie pratiquée le 19 mars 1920. — Le cœur, à l'examen avant ouverture, paraît hypertrophié, il pèse 225 grammes et

présente une forme anormale; le ventricule droit surtout dont le bord est fortement accusé, le ventricule gauche est manifestement moins bombé que normalement.

L'aorte paraît naître du ventricule droit, elle est dilatée et

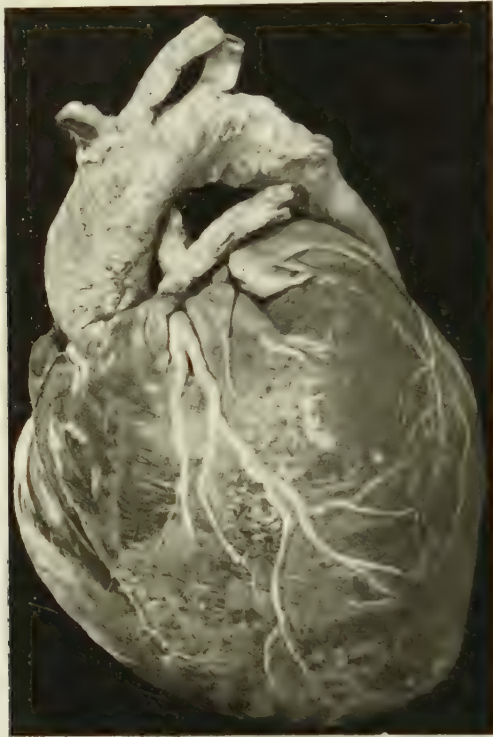


Fig. 9. — Andrée S., 41 ans. Face antérieure du cœur.

mesure à son origine 25 millimètres de diamètre; le tronc brachio-céphalique est également dilaté et mesure 42 millimètres de diamètre, la carotide primitive gauche mesure 9 millimètres. La sous-clavière gauche paraît normale.

L'aorte thoracique mesure seulement 14 millimètres et il semble donc que la crosse de l'aorte soit dilatée dans son ensemble.

1. Les photographies des observations II et IV sont dues à l'obligeance de M. Sutembacker.

L'artère *pulmonaire* au contraire est fortement atrophiée, elle mesure 7 millimètres de diamètre à son origine. Son tronc est très court, souple, mince, en voie d'atrophie manifeste. Ses branches longues d'environ 15 millimètres semblent plus

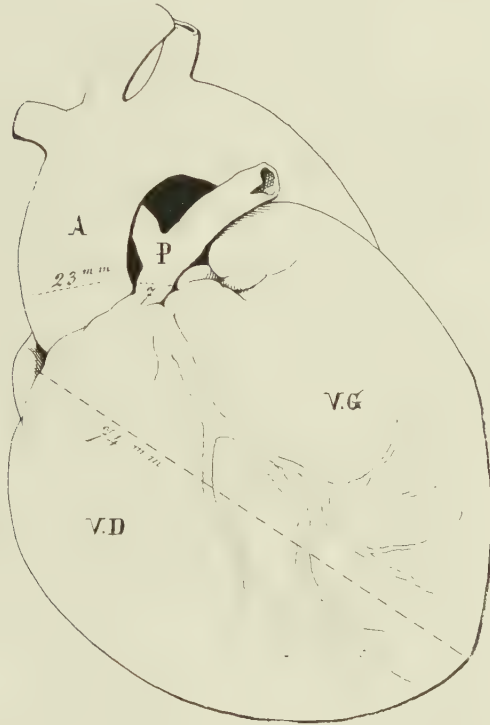


Fig. 10. — A, aorte très dilatée et très à droite; P, artère pulmonaire très rétrécie occupant sa situation normale; VD, ventricule droit fortement hypertrophié; VG, ventricule gauche amoindri.

larges que le tronc et leur paroi est également souple et lisse.

Le *ventricule droit* étant ouvert, on constate que l'aorte naît directement de la base de ce ventricule derrière un relief formé par l'extrême limite des masses musculaires de la région infundibulaire.

A sa naissance l'aorte s'appuie dans sa partie droite et postérieure sur un énorme massif musculaire qui constitue la base du ventricule droit en avant de l'oreillette droite. L'orifice aortique est muni de ses trois valvules.

La *sigmoïde antérieure droite* regarde l'artère pulmonaire,

elle donne naissance à la *coronnaire* droite antérieure qui paraît tenue et vient se ramifier aussitôt sur la face externe et sur le rebord droit du ventricule droit.

La *sigmoïde postérieure* s'appuie à la base de la valve antérieure de la tricuspide dont elle reste séparée par un petit relief endocardique très épais.

La *sigmoïde antérieure gauche* est ici latérale, elle donne



Fig. 41. — Communication interventriculaire vue par le ventricule droit

naissance à la *coronnaire* gauche antérieure, laquelle, passant en arrière du tronc atrophié de l'artère pulmonaire, vient se ramifier dans la cloison interventriculaire antérieure.

Cette valvule se trouve dominer par son nid un vaste orifice de communication anormale de la cloison interventriculaire, qu'elle surplombe à la façon d'un dôme.

La structure de ces valvules est intéressante : la sigmoïde latérale gauche est fenêtrée, sa partie moyenne est épaissie et sclérosée. La valvule antérieure droite est aussi notablement épaissie dans sa portion latérale gauche. La valvule postérieure est complètement sclérosée et dure.

L'*artère pulmonaire* naît de l'extrême limite antérieure de la base du ventricule droit munie de deux valvules seulement. L'infundibulum est constitué par un conduit long d'environ 11 millimètres, large de 12 millimètres. Ce conduit est tapissé

par un endocarde épais, blanchâtre, qui présente au-dessous des sigmoïdes des traces de rétractions cicatricielles.

La partie inférieure de ce conduit se présentait avant incision sous l'aspect d'un orifice étroit, blanchâtre, situé au haut du ventricule droit dans l'épaisseur du massif musculaire antérieur. Il existait donc manifestement un certain degré de sténose infundibulaire et sous-valvulaire.



Fig. 12. — A, aorte naissant du ventricule droit en arrière de la pulmonaire; P, artère pulmonaire et ses deux branches de division; O, communication interventriculaire; T, tricuspide; C, cloison interventriculaire; VD, paroi interne du ventricule droit; VD', section faite obliquement dans le VD pour montrer l'infundibulum réduit à un étroit canal et l'orifice rétréci de la pulmonaire; VG, face interne de la paroi externe du ventricule gauche.

L'orifice de l'artère pulmonaire est extrêmement réduit, il admet difficilement la pointe d'une sonde cannelée.

Il présente deux valvules sigmoïdes très réduites :

L'une, la plus grande, est très épaissie, fibroïde, cartilagineuse. La surface interne présente des végétations anciennes, irrégulières, dures; la plus petite est très rigide, serrée contre la paroi et réduite à un moignon fibreux dans lequel la pointe d'un stylet seule peut pénétrer.

Après incision du tronc et des branches, on constate que la sténose porte aussi sur l'orifice et sur toute l'origine du tronc dans la hauteur de ses valvules.

Orifice tricuspide : Il est constitué par 5 piliers : l'un des piliers, pilier antérieur droit, s'insère à la partie inférieure de la paroi

antérieure, non loin du bord droit du cœur; un second pilier postérieur naît de la paroi postérieure du ventricule droit non loin de la pointe du cœur droit et en face du précédent; un troisième pilier très minime, pilier antérieur gauche, constitué par un relief pariétal d'une colonne charnue, se trouve à la partie élevée de la cloison interventriculaire et donne insertion à quelques petits tendons qui complètent la valve antérieure de la tricuspide et qui se trouvent placés immédiatement au-dessous de l'orifice anormal de communication creusé dans la paroi interventriculaire à 12 millimètres du bord inférieur de cet orifice.

On a sous les yeux une grande valve qui s'étend transversalement dans la cavité du ventricule droit, de gauche à droite et qui part, semble-t-il, à gauche du petit pilier minime sous-jacent à l'orifice de communication; d'autre part, elle s'attache au pilier antérieur droit. Cette valve est remarquable par ses dimensions et par la richesse de ses tendons. Un certain nombre sont épaissis, soudés les uns aux autres et très tendus avant de se confondre avec la membrane valvulaire. La face auriculaire de cette valve est lisse, mais cependant présente vers sa partie moyenne, à 5 millimètres de son bord inférieur une petite élévation fibroïde de la grosseur d'un grain de millet, trace d'une endocardite valvulaire de date relativement récente.

Une deuxième valve peut être considérée comme formée par la portion de la membrane qui s'étend entre les deux piliers droits; cette valve très large est atteinte de lésions endocarditiques anciennes. Elle est froncée, elle forme une saillie surtout du côté de l'oreillette. Quelques-uns de ses tendons sont épaissis et soudés. La troisième valve est constituée par la portion de la membrane qui s'étend entre le petit pilier atrophique et le pilier droit postérieur; cette valve est épaissie, blanchâtre, nacrée, elle reçoit plusieurs tendons fibroïdes, blanchâtres, symphysés les uns aux autres qui se détachent directement de la paroi interventriculaire. Ce sont des tendons aberrants. Sur la face auriculaire de cette valve on trouve un bourgeon endocarditique fibroïde peu ancien.

Le ventricule droit dont la forme anormale a été signalée, présente au niveau du bord droit du cœur une saillie formée par l'hypertrophie considérable des masses musculaires, du ventricule lui-même. L'épaisseur à ce niveau est de 10 millimètres non comprise la saillie des colonnes charnues qui sont elles-mêmes considérables.

Le massif musculaire dessine en dehors et à droite de l'orifice tricuspïdien une sorte d'excavation angulaire limitée à gauche

par les 2 piliers droits de la tricuspide et par la valve étendue entre ces deux piliers.

A droite par une série de massifs charnus lisses formant relief dans la cavité.

Vers la pointe le myocarde n'atteint plus que 4 à 5 millimètres. En résumé l'hypertrophie du myocarde droit est considérable surtout dans ses deux tiers supérieurs.

Ventricule gauche : beaucoup moins épais que le droit il mesure dans sa partie moyenne environ 7 millimètres en dehors des colonnes charnues. Vers la base il mesure 8 millimètres. Il est remarquable par l'absence de l'aorte. Dans la région qui correspondrait normalement à la saillie des valvules sigmoïdes on aperçoit une perte de substance qui est l'ouverture de communication anormale creusée dans la cloison interventriculaire. Cette ouverture est surplombée à sa partie supérieure par le relief postérieur de la sigmoïde antérieure droite que nous avons vue dans le ventricule droit servir de dôme à l'orifice de communication. La cavité du ventricule gauche est très amoindrie.

Orifice mitral. — Il possède deux piliers : l'un antérieur l'autre postérieur, tous deux extrêmement réduits, peu saillants, courts et donnant insertion à des tendons valvulaires qui paraissent intacts. Les deux valves sont suffisantes et souples. L'orifice mesure 62 millimètres de circonférence.

Communication interventriculaire. — Vu par la face ventriculaire droite cet orifice a une forme vaguement arrondie. La partie inférieure est limitée par un rebord concave taillé en pleine masse musculaire de la cloison. Le bord antérieur est vertical et se réunit au bord inférieur en formant un angle obtus. Il est limité par une masse musculaire faisant partie de la cloison et par le sillon intersigmoïdien qui sépare la sigmoïde droite de la sigmoïde voisine.

Le bord supérieur est surplombé par la valvule antérieure droite.

Le bord postérieur se trouve constitué en haut par une partie de la face inférieure de la tricuspide, puis à sa partie la plus élevée on voit apparaître la portion gauche de la sigmoïde postérieure.

Vu par le ventricule gauche, il présente, comme nous l'avons vu, une forme infundibuliforme, la cloison à ce niveau s'infléchit sans dessiner un vrai bord, en donnant accès dans le ventricule droit.

L'oreillette droite paraît peu distendue ; son auricule est minime ; elle donne naissance normalement aux veines caves. Le trou de

Botal est perméable par ce fait que la membrane ovale n'est pas complètement appliquée contre l'anneau de Vieussens à sa partie inférieure où l'on peut introduire facilement une sonde cannelée, mais la communication est toute virtuelle.

L'*oreillette gauche* est elle-même minime mais saine ; elle donne naissance normalement aux veines pulmonaires.

Les poumons ne présentent rien de notable. Le poumon droit pèse 310 grammes, le gauche 290 grammes.

Le foie est gros ; il pèse 865 grammes et présente l'aspect muscade.

La *rate* est grosse et pèse 170 grammes.

Les reins sont congestifs ; ils pèsent 155 grammes et 150 grammes.

Les capsules surrénales pèsent 4 gr. 50 chacune et paraissent normales.

Le *thymus* pèse 20 grammes.

En résumé, ce cas concerne un enfant de 11 ans présentant des malformations cardiaques congénitales qui constituent la tétralogie de Fallot :

1° Communication interventriculaire ;

2° Rétrécissement presque filiforme de l'artère pulmonaire au niveau de son infundibulum, de son orifice sigmoïdien et de son tronc ;

3° Une énorme hypertrophie du ventricule droit ;

4° Une aorte naissant directement du ventricule droit et dilatée.

OBSERVATION III

MM. LEMAIRE, BLECHMANN et Mlle PROSPERT, *Société de Pédiatrie*,
16 novembre 1920.

Cyanose congénitale intermittente. — Communication interventriculaire et interauriculaire. — Sténose légère de l'orifice de l'aorte. — Dilatation de l'artère pulmonaire. — Persistance du Canal artériel.

Pauline K..., trois semaines, entre le 11 septembre 1920 à la Crèche de l'hôpital des Enfants Malades (service de M. le professeur Marfan).

Antécédents héréditaires : Parents bien portants. La mère a eu deux fausses couches de six semaines et trois mois lors de ses

deux premières grossesses. Depuis, quatre autres enfants de 16 ans, 11 ans, 7 ans et 5 ans nés à terme et bien portants.

Antécédents personnels : Notre malade, cinquième enfant, née à sept mois avec un poids de 2^{kg},500.

Accouchement par le siège et cyanose marquée des membres inférieurs au moment de la naissance.

Depuis 15 jours l'enfant présente des crises de cyanose et paraît gênée pour respirer, elle ne peut prendre le sein.

Examen à l'entrée le 11 septembre : l'enfant a un facies tout à fait normal, les extrémités des membres sont froides mais ne présentent pas de teinte cyanotique.

L'état de la nutrition est peu satisfaisant.

L'examen du squelette montre la persistance de la fontanelle postérieure ainsi que deux larges plaques de craniotabes à cheval sur l'occipital et les pariétaux.

La rate est grosse et dure.

Le foie semble normal.

La base du poumon gauche est le siège d'un foyer de broncho-pneumonie caractérisée par une zone étendue de submatité et des râles muqueux à bulles fines. L'enfant présente une polypnée assez accentuée (60 respirations à la minute).

L'examen attentif et répété du cœur permet de constater une augmentation de l'aire de matité-précordiale qui est franche et dépasse nettement le rebord droit du sternum ; mais on ne peut déceler le moindre souffle ; on ne remarque qu'un éclat très accentué du deuxième bruit à l'artère pulmonaire et donnant l'impression d'une hypertension dans ce vaisseau. Au palper ce claquement valvulaire est très perceptible. Les bruits du cœur sont rapides : 120 à 150.

L'enfant ne présente aucun trouble digestif.

La température est de 37° à l'entrée.

Le poids est de 2^{kg},150.

La cuti-réaction pratiquée le même jour est négative.

La réaction de Bordet-Wassermann l'est aussi, de même que chez la mère.

Du 11 au 18 septembre les signes d'auscultation pulmonaire vont en s'atténuant, la polypnée est moindre.

Le 18 septembre, l'examen du cœur révèle pour la première fois l'existence d'un léger *souffle systolique* dont le maximum siège sur le bord gauche du sternum au niveau de l'extrémité-interne du 5^e espace intercostal gauche. Ce souffle se propage légèrement vers l'aisselle, sans l'atteindre toutefois et il s'entend aussi à droite sous le sternum ; il ne s'accompagne d'aucun frémissement cataire. La matité précordiale semble s'être encore

accrue à gauche et on voit au niveau des 5^e, 4^e et 5^e espaces intercostaux gauches des mouvements de reptation cardiaque.

Jusqu'au 22 septembre ce souffle, qui a les principaux caractères d'un souffle de communication interventriculaire, semble s'accroître pour s'atténuer ensuite et disparaître même complètement.

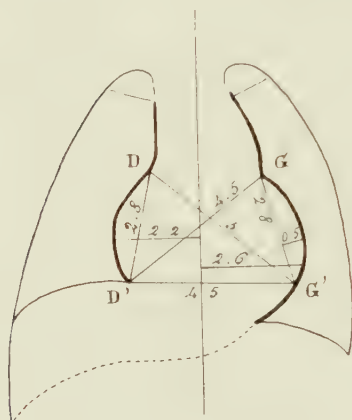


Fig. 15. — Pauline K., cinq semaines.

Le 4 octobre, le 2^e bruit à la pulmonaire reprend son timbre vibrant, le souffle ne reparaitra plus jamais jusqu'à la mort de l'enfant le 11 octobre.

Un Examen radioscopique pratiqué le 5 octobre donne les résultats suivants :

1^o Cœur globuleux, arrondi et hypertrophie ventriculaire : l'augmentation de l'ombre cardiaque est très marquée aussi bien pour le ventricule gauche que pour le ventricule droit.

2^o Exagération marquée des arcs vasculaires, l'arc pulmonaire très saillant semble en effet être constitué pas la jonction de l'arc pulmonaire et de l'arc aortique.

Les principaux diamètres de l'orthodiagramme sont :

Diamètre longitudinal.	5 cent.
Diamètre transversal.	5 cent. 5
Diamètre basal.	4 cent. 5
Diamètre ventriculaire gauche.	2 cent. 8
Diamètre ventriculaire droit.	4 cent. 5
Diamètre auriculaire droit.	2 cent. 8

Le 8 octobre un examen du sang en vue de la numération globulaire donne les résultats suivants :

Globules rouges.	4.770.000
Globules blancs.	15.000
Hémoglobine (au Tallqvist).	75 à 80 %

Pendant le mois que l'enfant séjourna à la Crèche, c'est-à-dire du 11 septembre au 11 octobre, elle fut nourrie au sein de sa mère et reçut un traitement spécifique à l'aide de frictions à l'onguent napolitain.

Son poids a régulièrement fléchi et est passé de 2^k,150 à 1^k,900.

Les signes de broncho-pneumonie qui s'étaient atténués, mais sans disparaître complètement, reprirent une plus grande intensité vers les premiers jours d'octobre.

Le 6 octobre, la malade présente une crise de cyanose intense qui dure plusieurs minutes.

Le 9 octobre, l'enfant a 89 respirations à la minute, le cœur s'accélère, le pouls fléchit (160 à la minute), la cyanose s'accroît, sans toutefois être permanente et l'enfant meurt le 11 octobre.

Depuis son entrée la courbe fébrile très irrégulière avait oscillé entre 36°,5 et 37°; le matin, 38° et 38°,5 le soir.

Le diagnostic clinique confirmé par la radiologie était celui de cyanose congénitale intermittente.

Autopsie pratiquée le 12 octobre.

Aucune lésion viscérale, sauf en ce qui concerne les poumons et le cœur. Les

poumons pèsent 90 grammes et sont le siège d'une broncho-pneumonie à foyers disséminés prédominant aux deux bases et s'accompagnant d'un important œdème pulmonaire. Le cœur et les gros vaisseaux sont le siège de malformations multiples. Le cœur est gros, il pèse 60 grammes, il est globuleux, et presque ré-

gulièrement arrondi; sa face antérieure est complètement découverte.

La portion ventriculaire de la face antérieure du cœur est occupée pour à peu près les deux tiers de sa surface par le ventricule droit, la pointe est entièrement constituée par le ventricule gauche.

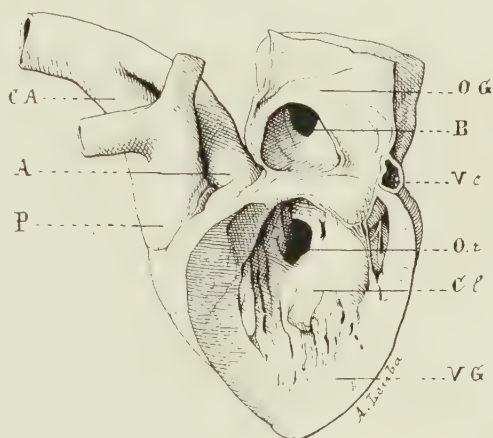


Fig. 11. — Le cœur vu par le ventricule gauche. A, aorte légèrement sténosée à son origine; P, artère pulmonaire dilatée avec ses deux branches de division droite et gauche; CA, canal artériel prolongeant l'artère pulmonaire; Vc, veine coronaire; Or, perforation de la cloison; Cl, cloison interventriculaire; OG, oreillette gauche; B, Trou de Botal persistant.

Du segment vasculaire on voit sortir deux vaisseaux : le premier, le plus gros, naît en avant et à droite du second, immédiatement à droite de l'origine du sillon interventriculaire, il a un diamètre extérieur de 10 millimètres : c'est l'*artère pulmonaire* qui, après un court trajet de un centimètre, donne naissance à ses deux branches de division qui vont pénétrer dans les poumons. Le second de calibre moindre a un diamètre extérieur de 8 millimètres. Il naît en arrière et un peu à gauche du précédent en décrivant une crosse puis donne naissance par un tronc commun à l'artère sous-clavière droite et à la carotide primitive droite et par un second orifice au tronc innominé, il s'agit bien de l'*aorte*. L'artère pulmonaire, après avoir donné ses deux branches de division, se continue directement par un canal dont le diamètre extérieur se rétrécit peu à peu et qui va s'aboucher dans l'aorte. Ce canal n'est autre que le *canal artériel*. Il n'a

qu'un centimètre de long. L'aorte et le canal artériel s'accolent en canon de fusil : l'aorte étant placée au-dessus et à droite.

De leur jonction naît l'aorte thoracique. Au niveau de leur abouchement la crosse de l'aorte et le canal artériel sont tous deux rétrécis : le diamètre de l'aorte à ce niveau est de cinq millimètres, celui du canal artériel n'excède pas six millimètres.

Le segment *auriculaire* comprend les deux oreillettes. la droite a une paroi d'épaisseur normale, sa cavité semble à peine distendue : l'o-



Fig. 45. — La cloison interventriculaire et interauriculaire, vue par le ventricule droit (section longitudinale).

reillette gauche est normale. Dans le septum interauriculaire existe un très large *trou de Botal* situé au centre de la cloison et de forme ovale. Son grand axe antéro-postérieur mesure un centimètre, son petit axe perpendiculaire au premier mesure

quatre millimètres; au-dessus et en arrière du trou de Botal, la cloison est très mince, transparente presque fenêtrée.

La circonférence de l'orifice auriculo-ventriculaire droit mesure 58 millimètres, celle du gauche 50 millimètres.

Le *ventricule droit* présente une partie auriculaire spacieuse et une partie infundibulaire non rétrécie. Le *canal infundibulaire* à peu près circulaire mesure dans son plus grand diamètre 9 millimètres, la saillie de l'éperon de Wolff est à peine plus marquée que normalement mais la paroi du ventricule droit est très hypertrophiée, elle mesure en moyenne huit millimètres. De l'infundibulum naît l'artère pulmonaire par un large orifice, plus large que celui de l'aorte et qui ne possède que deux valvules sigmoïdes. L'une antérieure, l'autre postérieure. La circonférence de l'orifice de

l'artère pulmonaire est de un centimètre et demi.

Le *ventricule gauche* a des parois dont l'épaisseur est de huit millimètres n'excédant pas celles du ventricule droit. Il donne naissance à l'aorte dont l'orifice muni de ses trois sigmoïdes est plus étroit que celui de la pulmonaire. Il ne mesure en effet que 8 millimètres de diamètre extérieur.

L'axe de cette orifice passe à gauche de la cloison interventriculaire, l'aorte naît donc bien du ventricule gauche.

La *cloison interventriculaire* présente une très large perfo-

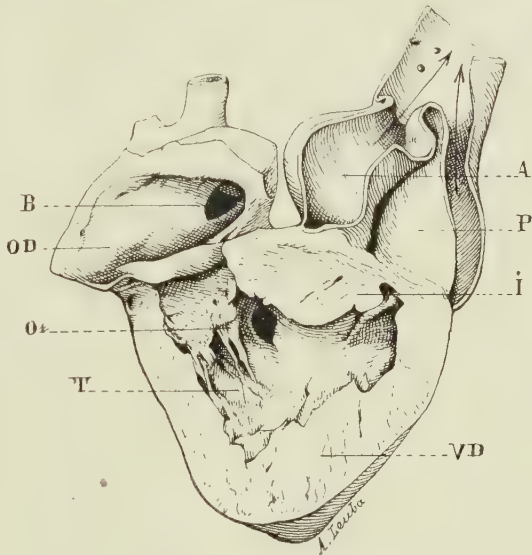


Fig. 16. — Le même. — A, aorte rétrécie à son origine; P, artère pulmonaire dilatée et se continuant par un canal artériel long de 1 cm. qui vient se jeter dans l'aorte pour former avec ce vaisseau l'aorte thoracique; O, perforation de la cloison interventriculaire, partie infundibulaire non rétrécie; T, tricuspide; VD, ventricule droit; OB, oreillette droite; B, trou de Botal persistant. On aperçoit au-dessus l'origine de la veine cave supérieure.

ration au niveau de la partie supérieure de sa portion membraneuse. Cet orifice qui est ovalaire est limité en avant et à droite par la saillie de l'éperon de Wolff. Son rebord inférieur est musculaire, son rebord supérieur membraneux. Il est immédiatement sous-jacent à l'orifice aortique et semble partiellement obturé dans sa partie supérieure par la valve interne de la tricuspide qui prend appui par ses piliers sur l'éperon de Wolff.

Cet orifice de communication interventriculaire mesure un centimètre dans son grand axe antéro-postérieur et sept millimètres dans son axe vertical.

En résumé, ce cas concerne une enfant de sept semaines dont le cœur présentait les malformations suivantes :

- 1° Une communication interventriculaire;
- 2° Une persistance du canal artériel;
- 3° Une légère sténose de l'aorte à son origine;
- 4° Une dilatation de l'artère pulmonaire;
- 5° Une persistance du tron de Botal.

OBSERVATION IV *(personnelle)*

Absence de cyanose. Transposition des gros troncs artériels (aorte naissant directement du ventricule droit; artère pulmonaire naissant du ventricule gauche.) — Rétrécissement orificiel de l'artère pulmonaire.

Olivier W. — Six semaines, entre le 21 octobre 1920 à la Crèche de l'Hôpital des Enfants malades (service de M. le Professeur Marfan).

Antécédents héréditaires : Enfant unique, né à terme avec un poids de 5 kilogrammes, nourri au sein de sa mère pendant un mois puis soumis à l'allaitement mixte, la mère étant obligée de travailler.

À la naissance l'enfant a présenté un ictère des nouveau-nés qui a duré huit jours, *il a toujours été gêné pour respirer* et n'a pas progressé depuis sa naissance.

En outre depuis huit jours il présente de la diarrhée commune des enfants à l'allaitement mixte et des crises convulsives avec révulsion des globes oculaires et tremblement des membres.

Examen à l'entrée le 21 octobre : On constate un érythème

intertrigo du siège qui s'étend aux membres inférieurs et au tronc. Le facies de l'enfant est tout à fait normal, on note cependant une certaine pâleur, il n'y a pas de cyanose ni aux lèvres ni aux joues, ni aux extrémités des membres qui sont froides, mais qui ne présentent pas de déformations hippocratiques.

L'examen du crâne et du squelette ne révèle rien d'anormal. Il n'y a pas de polyadénie, pas de ganglions sus-épitrochléens. L'appareil respiratoire est normal.

Le foie n'est pas gros, la rate n'est pas perceptible au palper. L'examen du cœur permet de constater, à la percussion, une augmentation notable de l'aire de matité précordiale dans le sens transversal. A la palpation on ne sent pas de frémissement cataire net. A l'auscultation on entend un *souffle systolique* fort râpeux, en jet de vapeur qui se propage dans toute la région précordiale, mais présente toutefois un maximum au niveau du 5^e espace intercostal gauche et sous le 4^e cartilage costal. Le souffle s'entend aussi dans le dos où il est extrêmement intense, surtout à droite vers la partie moyenne du poumon.

La pointe du cœur bat dans le 5^e espace intercostal sur la ligne mamelonnaire.

Le pouls bat à 160 pulsations à la minute.

La température à l'entrée est de 37°.

La cuti-réaction pratiquée le même jour est négative. La réaction de Bordet-Wassermann l'est aussi. Néanmoins on institue le traitement spécifique à l'aide du lactate d'hydrargyre au 1/1000.

Le poids de l'enfant à l'entrée est de 5 kilogrammes seulement ; on porte le diagnostic de communication interventriculaire avec lésion associée probable, mais l'absence de cyanose ne permet pas de donner des conclusions plus précises.

Le 25 octobre un examen radioscopique montre un cœur de volume considérable et de forme tout à fait anormale. Le contour droit et le contour gauche sont extrêmement développés de part et d'autre de la ligne médio-

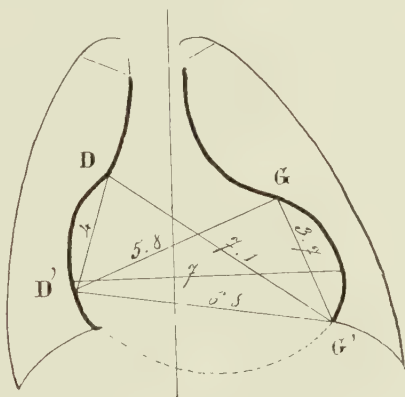


Fig. 47. — Olivier W., six semaines.

sternale; les diamètres longitudinal et transversal ont le même développement.

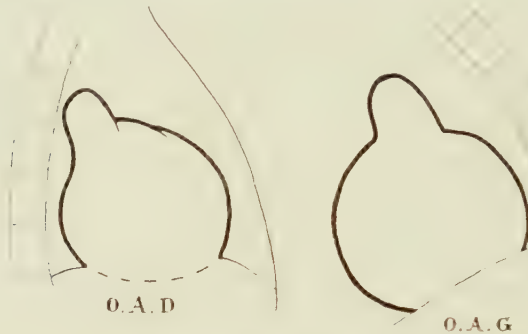


Fig. 18 et 19. — Le même en oblique antérieure droite et oblique antérieure gauche.

Les arcs vasculaires ne paraissent pas saillants.

Les diamètres orthodiagraphiques sont :

Diamètre longitudinal	7 cent. 1
Diamètre transversal.	7 cent.
Diamètre basal.	5 cent. 8
Diamètre ventriculaire gauche	5 cent. 7
Diamètre ventriculaire droit	6 cent. 8
Diamètre auriculaire droit	4 cent.

Le 28 octobre : *Examen du sang* en vue de la numération globulaire qui donne les résultats suivants :

Hématies	5 780 000
Leucocytes	17 000
Hémoglobine (au Tallqvist)	100 ⁰ / ₁₀₀
Polynucléaires neutrophiles	70 ⁰ / ₁₀₀
Grands et moyens mononucléaires.	22 ⁰ / ₁₀₀
Lymphocytes	1 ⁰ / ₁₀₀
Eosinophiles.	1 ⁰ / ₁₀₀

Pas d'hématies nucléées.

Pas de myélocytes.

Ce même jour l'enfant présente un fort accès de *dyspnée*.

Le 5 novembre : Aucun changement à l'auscultation du cœur. Le poids est de 2 kg 860 mais les troubles digestifs ont complètement disparu et l'enfant quitte l'hôpital.

Le 4 novembre : L'enfant a présenté dans la nuit une nou-

velle crise de dyspnée intense, la mère le ramène à la crèche. À l'examen on constate de l'*asphygmie* mais pas de cyanose. La température est de 37°. Il n'y a rien à l'auscultation de l'appareil respiratoire.

Le 16 novembre, sans cause appréciable, la température s'élève à 38°,8. Les jours suivants elle redescend à 36° et 37° mais l'enfant s'alimente mal, il perd encore du poids.

Le 10 décembre nouvelle élévation de la température à 39°,5, on pratique une hémoculture qui demeure négative.

Le 12 décembre : la température s'abaisse à 36°,2, le poulx devient incomptable, les extrémités sont froides, mais il n'y a pas de cyanose.

Le 14 décembre : Crise d'étouffement syncopal et mort.

Durant son séjour à l'hôpital, c'est-à-dire du 21 octobre au 14 décembre, le poids de l'enfant s'est régulièrement abaissé de 5 kilogrammes à 2^{kg},600.

L'auscultation du cœur renouvelée chaque jour n'a permis de signaler aucun changement dans les caractères du souffle mais son intensité si particulier et sa propagation si nette dans le dos, ainsi que la physionomie si spéciale du schéma orthodiagraphique font penser à une lésion complexe que ni la clinique ni la radiologie ne peuvent préciser.

Autopsie pratiquée le 15 décembre. À l'ouverture pas de liquide pleural.

Cœur : une demi-cuillerée à café de liquide citrin dans le péricarde, pas d'adhérences.

Le cœur pèse 25 grammes. Vu par sa face antérieure, il paraît vaguement arrondi, par son bord gauche, il donne l'impression que le ventricule gauche est largement débordé par l'oreillette gauche et que sa face postérieure est aplatie. Vu par cette face postérieure, la masse ventriculaire est dominée par l'énorme distension des oreillettes.

Le diamètre antéro-postérieur du cœur (de la base de l'aorte à la pointe du cœur) est de 46 millimètres.

L'aorte est placée directement en avant et semble naître de la base du ventricule droit dans la région de l'infundibulum.

L'artère pulmonaire est franchement en arrière et semble naître du ventricule gauche, elle est extrêmement dilatée et son diamètre externe est de 16 millimètres tandis que celui de l'aorte atteint seulement 10 millimètres.

Le ventricule droit à l'ouverture montre un orifice tricuspide limité par des valves souples, lisses et possède trois piliers.

La partie infundibulaire non rétrécie se continue par l'aorte.

Les valvules sigmoïdes sont au nombre de trois et sont mal-

formées. La *valvule sigmoïde droite postérieure* (et non antérieure, la plus développée, donne insertion à son nid valvulaire sur la masse musculaire qui domine un orifice de communication



Fig. 20. — Le cœur vu par sa face antérieure.



Fig. 21. — Le même cœur vu de face antérieure. A, aorte en avant; P, artère pulmonaire naissant en arrière; I, région infundibulaire; VD, ventricule droit; OD, oreillette droite très dilatée; OG, dilatée; VG, ventricule gauche.

creusé dans la cloison interventriculaire. Cette valvule donne naissance à la coronaire droite antérieure.

La *valvule sigmoïde gauche postérieure* (et non antérieure) est moins développée que la précédente, elle donne naissance à la coronaire antérieure gauche.

La *valvule sigmoïde antérieure* correspond à la face antérieure de l'infundibulum. La crosse de l'aorte donne naissance aux troncs artériels normaux. Sa circonférence à l'origine est de 26 millimètres.

L'épaisseur de la partie moyenne du ventricule droit est de 5 millimètres, non comprise la saillie des colonnes charnues.

Le *ventricule gauche* donne naissance à l'artère pulmonaire, il a une cavité moindre que le ventricule droit, mais l'épaisseur de ses parois est de 5 millimètres.

L'orifice mitral est limité par une valvule qui est normale comme structure, mais qui est soutenue par des piliers disposés de manière anormale : il y a un pilier postérieur assez large et deux petits piliers antérieurs grêles et courts.

L'artère pulmonaire naît dans le ventricule gauche exactement au point où doit naître l'aorte et l'on aperçoit des valvules qui font saillie dans la cavité ventriculaire. Vue par son tronc, elle montre *trois valvules sigmoïdes* dont deux antérieures et une postérieure. La valvule antérieure gauche est saine, la valvule antérieure droite est partiellement soudée à la valvule postérieure sur une hauteur de 2 millimètres $1/2$. Cette lésion ancienne fibroïde s'accompagne d'un épaissement notable de la moitié adjacente des deux valvules correspondantes. La valvule postérieure est même déformée et tend à se disposer en dôme à convexité supérieure, ce qui réduit l'orifice sigmoïdien.

Le tronc de l'artère pulmonaire est très large, plus mince que l'aorte et très souple, ses deux branches de division sont égale-

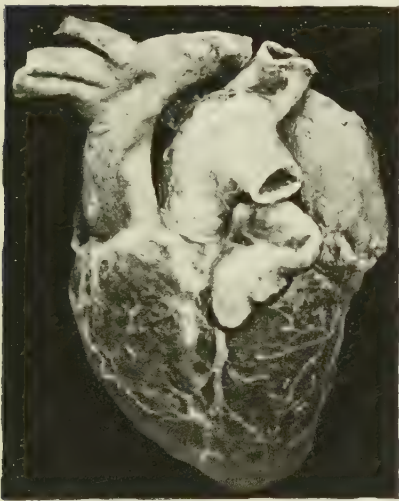


Fig. 22. — Le cœur vu par son bord gauche.

ment très larges surtout la droite.

La circonférence du tronc est de 40 millimètres.

On retrouve le canal artériel, fibreux non perméable.

L'orifice pulmonaire incisé de façon à ménager les sigmoïdes malades montre que la soudure des valvules a produit une sorte de plicature verticale qui révèle l'étendue considérable du rétré-

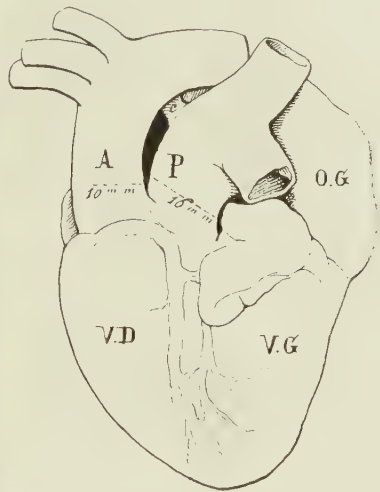


Fig. 25. — Le même. A, aorte naissant du ventricule droit; P, artère pulmonaire naissant du ventricule gauche et très dilatée ainsi que ses deux branches de division. On aperçoit au-dessous de la branche droite l'origine du canal artériel; V.D., ventricule droit; V.G., ventricule gauche.

épaissement valvulaire. Le tronc valvulaire est fibroïde, cartilagi-
niforme, prouve d'une endocardite très ancienne; la circonférence
à l'origine est seulement de 25 millimètres.

L'orifice de communication anormal vu par le ventricule gauche
est placé en plein tissu musculaire de la cloison à l'union de ses
2/3 moyens avec son 1/3 supérieur; il est entouré de toutes parts



Fig. 24. — Le ventricule droit
après section.

de tissu musculaire, il est ar-
rondi et mesure environ 4 mil-
limètres de diamètre dans tous
les sens.

Une masse musculaire assez
importante, haute de 5 milli-
mètres, sépare cet orifice de l'orifice de l'artère pulmonaire.
Vu par le ventricule droit, il naît à la partie tout inférieure de
l'infundibulum, environ à 8 millimètres de l'origine de l'insertion
de la valvule sigmoïde aortique, qui s'insère précisément sur le
relief dont il vient d'être question. Il trouve là un orifice arrondi
situé en pleine masse musculaire, bridé par un endocarde
normal.

L'oreillette gauche est très large, elle montre à sa face interne
l'existence de brides fibroïdes développées au-dessus de la
région du trou de Botal, qui d'ailleurs n'est pas perméable. En
outre il existe un petit cordage aberrant long de 20 millimètres
environ qui part de la partie supérieure de la région du trou



Fig. 25. — Le même, A, aorte avec
ses trois valvules sigmoïdes. La
valvule sigmoïde antérieure a été
comprise dans la section, à droite:
I, infundibulum non rétréci avec
l'orifice de communication inter-
ventriculaire situé à la partie in-
férieure de l'infundibulum; Vd,
ventricule droit; OD, oreillette
droite considérablement dis-
tendue.

de Botal et vient s'insérer à l'origine de la valvule mitrale sur le bord gauche du cœur.

L'auricule est très développée mais non hypertrophiée.

L'oreillette droite, plus large encore, a des parois tapissées par des colonnes puissantes; elle est considérablement grande.

L'auricule elle-même est très musclée.

Les veines-caves sont normales à leur origine.

Les *poumons* présentent une atelectasie notable dans les parties postérieures et inférieures. Il n'y a pas de broncho-pneumonie à la coupe. Leur poids est de 25 grammes pour le droit, 25 grammes pour le gauche.

Le *foie* est congestif, sans altération appréciable, sans stéatose. Cependant en quelques endroits, aspect légèrement muscade; il pèse 155 grammes.

La *rate* est normale et pèse 15 grammes.

Le tube digestif est d'apparence normale.

Les *reins* sont légèrement congestifs et pèsent chacun 15 grammes.

Les *capsules surrénales* sont normales d'aspect et pèsent 2 gr. 50.

Le *thymus* est presque régressé.

Le pancréas est normal et pèse 5 grammes.

En résumé, ce cas concerne un enfant de 5 mois n'ayant jamais eu de crises de cyanose et présentant les malformations cardiaques congénitales suivantes :

1° Naissance de l'aorte à la base du ventricule droit.

2° Naissance de l'artère pulmonaire à la base du ventricule gauche;

3° Sténose valvulaire de l'artère pulmonaire avec énorme dilatation en amont du rétrécissement.

4° Communication interventriculaire.

OBSERVATION V (*personnelle*).

Maladie de Roger ou Communication interventriculaire isolée¹. Débilité congénitale.

Christiane G..., 5 mois 1/2, entre le 9 mai 1921 à l'Hospice des Enfants Assistés, salle Billard (service de M. le professeur Marfan).

Antécédents héréditaires : inconnus.

Antécédents personnels : enfant née à sept mois, nourrie au biberon jusqu'ici.

1. Ce cas avait servi de démonstration à M. le professeur Marfan dans son cours de clinique sur la maladie de Roger. 17 mai 1921.

Examen à l'entrée : l'enfant présente une kératite avec opacité de la cornée, conséquence d'une ophtalmie blennorragique. Le teint est pâle.

La fontanelle antérieure est un peu tendue.

Le crâne présente dans la région de l'occipital deux plaques de craniotabes, l'une à gauche, l'autre à droite.

A l'examen du squelette on note un chapelet costal discret mais pas de bourrelet sus-malléolaire.

La rate n'est pas palpable.

Le foie n'est pas gros.

Il y a une légère adénopathie inguinale et de l'érythème papulo-érosif du siège.

L'appareil respiratoire est normal.

Au cœur on entend un souffle de Roger absolument typique : on porte le diagnostic de maladie de Roger.

Le poids de l'enfant est de 2^{re}.570

La température est de 37.

Le 16 mai la température s'élève brusquement à 39°.2.

Le 19 mai. Chute de température à 37°.2.

Quelques râles muqueux aux bases.

Le poids est de 2^{re}.070.

Le 22 mai. L'enfant meurt.

Autopsie : Le cœur à l'inspection présente une forme légèrement globuleuse; il pèse 25 grammes. Les vaisseaux paraissent naître dans des conditions normales. L'artère pulmonaire en avant et à droite, l'aorte en



Fig. 26. — Face antérieure du cœur (noter l'aspect légèrement globuleux).

arrière et à gauche. La carotide primitive gauche est accompagnée d'une petite artère supplémentaire qui est d'ailleurs presque oblitérée.

Le ventricule droit à l'ouverture n'est pas dilaté. Son épaisseur est dans la partie moyenne de 5 millimètres.

La valvule tricuspidale paraît très bien conformée, on distingue deux piliers postérieurs petits, dont l'un s'insère en bas de la cavité du ventricule, près de la pointe et sur la paroi postérieure, l'autre plus réduit s'insère au niveau du bord droit du cœur à sa partie moyenne. Le troisième pilier antérieur s'insère à la

base de l'infundibulum et est constitué par une belle masse charnue assez longue d'où se détachent un assez grand nombre de tendons. Il existe 5 valves, mais on note que quelques tendons sont aberrants et viennent s'insérer non loin de la partie inférieure d'un orifice de communication de la cloison.

L'*infundibulum* de l'artère pulmonaire n'est nullement rétréci : l'endocarde que le tapisse est seulement un peu blanchâtre, il présente au-dessous de l'origine des sigmoïdes un petit repli falciforme au fond duquel on enfonce la sonde : il s'agit d'une légère malformation de l'endocarde à ce niveau.

L'*artère pulmonaire* n'est nullement rétrécie à son origine où elle mesure 2 centimètres de circonférence, elle est munie de deux valvules sigmoïdes seulement, l'une antérieure, l'autre

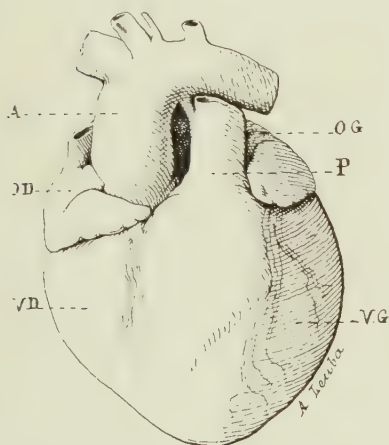


Fig. 27. — A, aorte normale avec ses troncs d'origine; à noter la présence d'une petite artère supplémentaire qui accompagne la carotide primitive; P, artère pulmonaire normale avec l'origine du canal artériel non perméable; VD, ventricule droit; VG, ventricule gauche; OD, oreillette droite; OG, oreillette gauche.

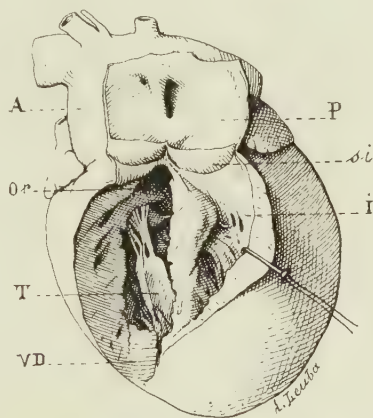


Fig. 28. — Le cœur vu par le ventricule droit. A, aorte (2 centim. de circonférence); P, artère pulmonaire 1 cent. 1/2 de circonférence, avec l'origine de sa branche de division droite; si, valvules sigmoïdes au nombre de deux seulement; I, infundibulum normal; T, valvule tricuspide; VD, ventricule droit (épaisseur 5 millim.); OD, oreillette droite avec l'origine de la veine cave supérieure.

postérieure. Ces valvules sont souples, lisses; leur forme est normale, l'une cependant un peu plus grande que l'autre.

Le tronc de l'artère pulmonaire est parfaitement souple et lisse. Immédiatement au-dessous de sa branche de division droite, on aperçoit l'orifice non perméable du canal artériel qui vient s'aboucher dans l'aorte en aval de la carotide primitive gauche. Son orifice aortique n'est pas perméable.

Ventricule gauche : Il paraît un peu dilaté, son épaisseur dans sa partie moyenne est de 5 millimètres.



Fig. 29. — La perforation interventriculaire vue par le ventricule gauche.

L'orifice mitral est souple et normal; il possède deux piliers, l'un postérieur un peu grêle, l'autre antérieur court et puissant. Les deux valves sont normales.

L'aorte à son origine mesure 2 centimètres et demi de circonférence, elle possède *trois valvules sigmoïdes* normales par faitement souples et lisses et de dimensions à peu près égales. La sigmoïde antérieure droite ne porte pas de coronaire et surplombe l'orifice de com-

munication de la cloison. La sigmoïde antérieure gauche et la sigmoïde postérieure donnent naissance aux deux coronaires.

L'orifice de communication se trouve placé en haut du septum et, comme nous l'avons vu, immédiatement au-dessous de l'origine de l'aorte, il a une forme semi-lunaire et se prolonge par son bord gauche jusque dans l'échancrure intersigmoïdienne. Vu par le ventricule gauche, cet orifice est constitué dans son bord inférieur, par un bourrelet musculoux de

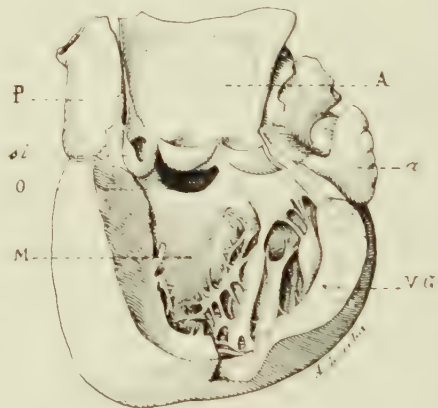


Fig. 50. — Le même. A, aorte avec ses trois valvules sigmoïdes (si); P, pulmonaire; O, perforation en forme d'encoche semi-lunaire et située au-dessous de la valvule sigmoïde antérieure droite; M, valvule mitrale; VG, ventricule gauche (épaisseur 5 millim.); A, auricule gauche relevée.

la cloison et est légèrement concave par en haut. Le bord supé-

rieur est formé par la valvule sigmoïde antérieure et un peu plus loin dans son trajet par la valvule tricuspide.

Son extrémité postérieure correspond à un léger repli du septum qui est immédiatement suivi par la valvule mitrale.

Son extrémité antérieure correspond à la commissure inter-sigmoïdienne.

Vu par le ventricule droit l'orifice est limité en avant par la masse musculaire rétro-infundibulaire, puis par le bourrelet musculaire qui se trouve correspondre à la partie supérieure de la cloison.

En résumé, cet orifice se trouve placé à la partie supérieure de la cloison, au-dessous de la valvule sigmoïde antérieure droite et en avant de la portion membraneuse qui sépare l'aorte de l'orifice tricuspide, juste à l'extrémité postérieure du septum musculaire antérieur.

L'*oreillette droite* présente une bride anormale qui s'étend depuis la partie supérieure de l'abouchement de la veine cave inférieure jusqu'à l'entrée de l'auricule.

La veine cave inférieure est fort large.

Le trou de Botal est oblitéré

Cette oreillette n'est nullement distendue.

L'*oreillette gauche*, non distendue, donne naissance normalement au jeu des veines pulmonaires.

Les *poumons* ne présentent pas à la coupe de foyer de broncho-pneumonie. Le poumon droit pèse 25 grammes, le gauche 22 grammes.

Le *foie* a subi la dégénérescence granulo-graisseuse; il pèse 92 grammes.

La *rate* est normale et pèse 15 grammes.

Les *reins* sont à peine congestifs; ils pèsent 12 grammes chacun.

Les *capsules surrénales* sont normales d'aspect; elles pèsent 1^{er},50 chacune.

Le *cartilage chondro-costal*, sectionné dans le sens longitudinal, présente d'importantes lésions rachitiques qui consistent en un épaissement de la couche chondro-calcaire et en transformation du tissu spongieux en tissu fibroïde.

Le *thymus* pèse 2 grammes.

En résumé, ce cas concerne une enfant de 3 mois 1/2, dont le diagnostic clinique de maladie de Roger porté pendant la vie a pu être vérifié anatomiquement et dont la mort est survenue par infection suraiguë.

OBSERVATION VI

MM. ROUDINESCO, WALTER ET Mlle PROSPERT.

Dextrocardie pure associée à une communication interventriculaire. — Absence de cyanose.

Jeanne B., âgée de 3 ans et 9 mois, est envoyée le 21 décembre 1920 à l'Hospice des Enfants-Assistés, dans le service de M. le professeur Marfan.

Un examen médical pratiqué dans une agence à l'occasion d'une coqueluche a fait découvrir une malformation cardiaque importante passée inaperçue jusque-là et qui a justifié l'envoi de l'enfant à l'Hospice dépositaire des Enfants Assistés.

L'habitus extérieur de cette enfant ne fait nullement soupçonner la malformation cardiaque dont elle est atteinte. D'apparence plutôt délicate, elle pèse néanmoins 11 kg. 500 et mesure 0 m. 95, chiffres presque normaux pour son âge. Aucun trouble fonctionnel ne frappe tout d'abord l'observateur : l'enfant, peu turbulente, joue et circule facilement dans la salle sans s'es-souffler et sans se plaindre d'aucun malaise.

Elle ne présente pas de cyanose ni aux lèvres, ni aux joues, ni aux extrémités des membres.

L'examen physique seul permet de constater la malformation cardiaque, le thorax est aplati latéralement et présente la déformation dite *en carène* avec évasement des dernières côtes. Les battements cardiaques sont très apparents au-dessous de l'appendice xyphoïde et à la palpation on a la sensation que la pointe du cœur bat dans le creux épigastrique. On ne perçoit aucun battement au niveau du 5^e espace intercostal gauche en dehors ou au-dessous du mamelon. Un frémissement cataire très intense est perçu dans toute la paroi antérieure du thorax, son maximum se trouve sur le bord droit du sternum. La *percussion* confirme cette déviation du cœur vers la droite. La matité du cœur diminue rapidement lorsqu'on percute à gauche du sternum qu'elle dépasse à peine de 2 centimètres alors qu'elle s'étend considérablement à droite au point de se confondre avec la matité hépatique. A l'*auscultation* on entend un *souffle systolique* intense couvrant toute la région et dominant les bruits respiratoires. Son maximum siège à droite au niveau du 3^e espace intercostal, mais on l'entend aussi sous la clavicule et même dans le dos toujours plus intense à droite qu'à gauche. Ce souffle systolique paraît bien être par son siège, ses

caractères, son intensité, un souffle de communication inter-ventriculaire. Le pouls est régulier, on compte 100 pulsations à la minute, chiffre normal, à 5 ans.

On ne constate aucune déformation des doigts et des ongles.

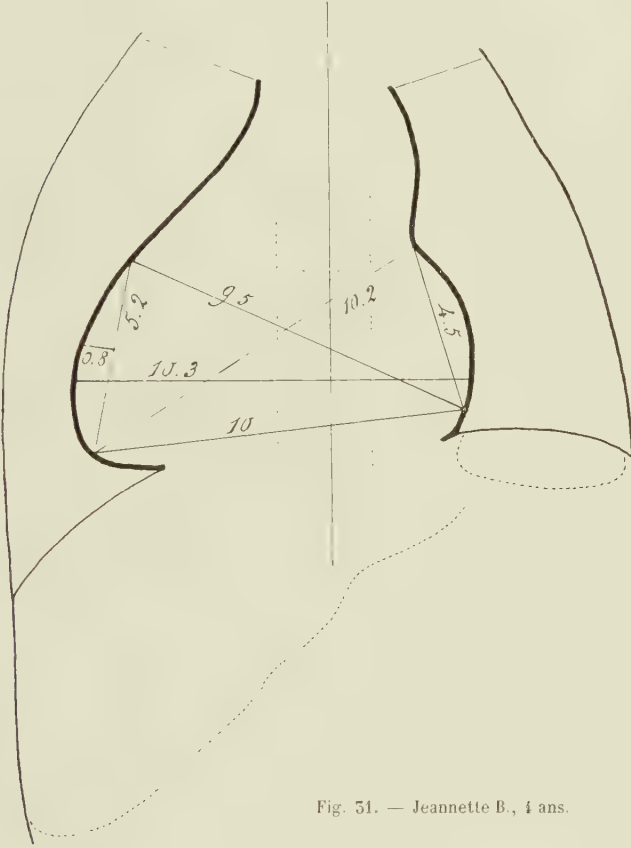


Fig. 51. — Jeannette B., 4 ans.

La matité hépatique est normale, elle se trouve bien à droite et non à gauche, la rate paraît normale.

L'examen de l'estomac et de l'intestin ne révèle rien d'anormal et, à part la déformation thoracique signalée plus haut, on ne trouve aucun signe de rachitisme.

Les réflexes sont normaux. Les pupilles réagissent normalement à la lumière.

La réaction de Bordet-Wassermann est positive.

L'*orthodiagramme* confirme le diagnostic de dextrocardie pure associée à une malformation cardiaque.

L'ombre radioscopique permet de constater que l'axe du cœur paraît inversé. La direction est perpendiculaire à la direction normale et la pointe semble bien devoir être située à l'extrémité droite du schéma.



Fig. 52. — Le même que la figure précédente en oblique antérieur gauche.

De plus on note une augmentation globale de l'aire ventriculaire droite et gauche, les diamètres transversal et longitudinal étant sensiblement égaux, comme cela se voit dans la communication interventriculaire.

Diamètre longitudinal	10,2
Diamètre transversal	10,5
Diamètre basal	9,5

Il n'y a pas d'inversion des autres viscères.

L'électrocardiogramme que nous devons à l'obligeance de M. Yacoel, chef de Laboratoire à la Faculté, montre :

1° le sommet R nettement positif dans les trois dérivations et ne présentant rien d'anormal, sauf en dérivation I où l'amplitude de ce sommet est légèrement diminuée ;

2° le sommet T inversé en dérivation I et nettement positif en dérivation II et III ;

3° le sommet P nettement inversé en dérivation II et III semble l'être aussi en dérivation I.

La connaissance de l'électrocardiogramme était particulièrement intéressante puisque seule elle était capable de faire savoir si l'on avait affaire à une inversion des cavités cardiaques. Elle aurait montré dans ce cas la forme classique « en miroir » telle qu'on la voit dans les cas de dextrocardie avec hétérotaxie. Mais ici il n'en est rien. D'autre part, il est impossible d'assimiler cet électrocardiogramme à celui qui est fourni dans les cas de dextrocardie pure ; dans ceux-ci, les sommets P, R, T, sont positifs et ne s'accompagnent pas en général de modifications appréciables.

Il semble donc qu'on soit en présence d'un cas de dextrocardie dont l'électrocardiogramme est considérablement modifié par suite de la complexité même des lésions congénitales du cœur. L'emplacement des cavités auriculaires et du centre du

stimulus moteur, le déplacement de la masse ventriculaire et

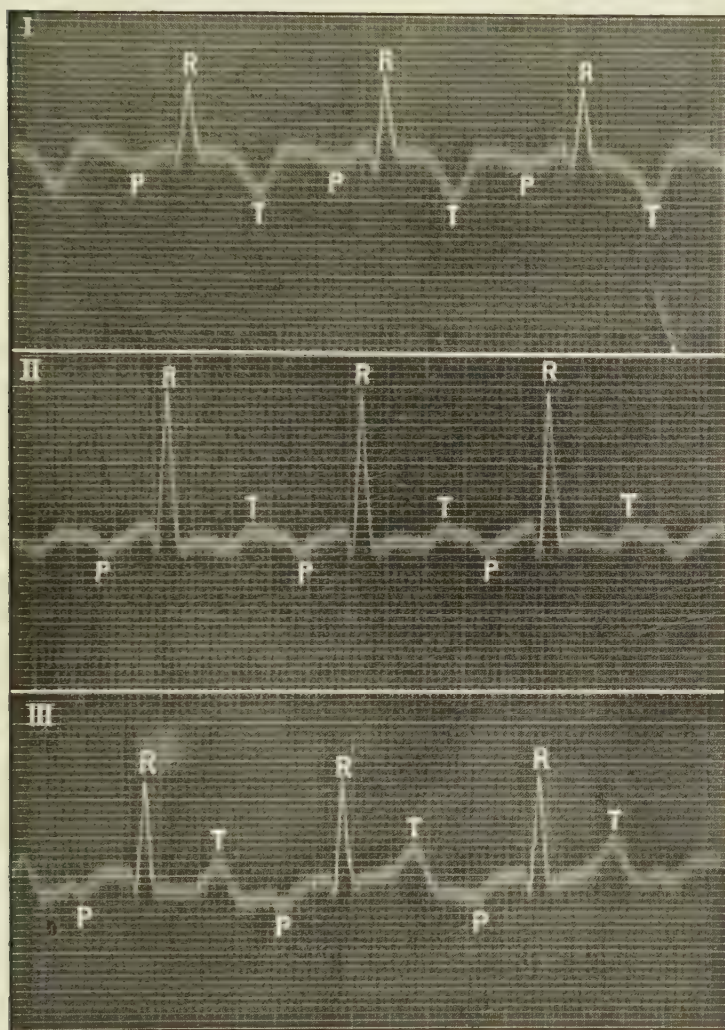


Fig. 53. — Électrocardiogramme en dérivations I, II et III.

de l'axe électrique de l'organe permettent d'expliquer en partie, d'une part l'inversion de P en dérivation I, II, III, et d'autre part celle de T en dérivation I.

Il est intéressant, en outre, de faire remarquer que tous les cas de dextrocardie pure avec malformations associées s'accompagnent de troubles fonctionnels marqués incompatibles avec une existence prolongée.

Or, ici la petite malade présente bien un léger retard de développement, mais elle ne présente aucun trouble fonctionnel et ceci, ajouté aux caractères du souffle systolique,

semblerait plaider en faveur d'une communication interventriculaire isolée et dextrocardie pure.

Le 30 janvier, l'enfant contracte la rougeole qui se complique le 5^e jour d'un foyer de broncho-pneumonie de la base droite. Malgré ces phénomènes pulmonaires, l'enfant ne présente pas de cyanose.

Elle guérit rapidement de sa rougeole et de sa broncho-pneumonie et est renvoyée dans le service de médecine le 7 février 1921.

Le 21 février, l'enfant fait une légère bronchite qui guérit en peu de jours.

Le 8 avril, la température s'élève à 38°; l'enfant ne présente



Fig. 31. — Face antérieure du cœur

pas de dyspnée, mais elle tousse un peu et, à l'auscultation de l'appareil respiratoire, on note des râles muqueux et des sibilances dans toute la hauteur des poumons.

Les jours suivants, l'état s'améliore

Le 15 avril, l'enfant est prise assez brusquement de fièvre (T. 38°₆ le soir), de dyspnée et de toux.

Le 14 avril : élévation thermique à 40°₂ et foyer de broncho-pneumonie à la base droite.

Le 15 avril, la matité de la base est telle qu'une ponction exploratrice paraît nécessaire : elle ramène sans difficulté un liquide séro-purulent dans lequel on constate de nombreux streptocoques. Le soir même, on pratique une ponction évacuatrice de 550 grammes environ d'un liquide purulent.

Le 17 avril : pouls incomptable, oligurie, refroidissement des extrémités et mort.

Autopsie pratiquée le 18 avril 1920. — A l'ouverture du thorax on aperçoit un cœur volumineux dévié à droite, la ligne médiane du corps laisse les deux tiers de la face antérieure du cœur à sa droite. Le cœur pèse 175 grammes, sa pointe plus arrondie que normalement paraît formée aux dépens du ventricule droit dont le bord droit est également arrondi. Le ventricule gauche semble obliquement couché en bas et à droite.

Le sillon interventriculaire dirigé de droite à gauche laisse la pointe du cœur à droite de lui.

A la coupe le ventricule gauche étant ouvert (après incisions qui ménagent la cloison interventriculaire), on reconnaît qu'il présente une paroi épaisse de 11 millimètres à sa partie moyenne. Une fois

l'orifice aortique ouvert, le ventricule gauche montre plusieurs anomalies de formations.

La première est présentée par le pilier antérieur de la mitrale qui apparaît petit et court, inséré sur une région qui correspondrait à la partie inférieure de la face antérieure du ventricule gauche. La masse musculaire du pilier n'a pas plus de 5 à

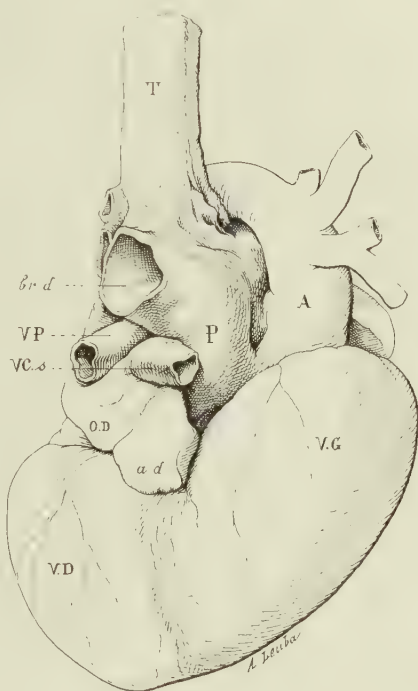


Fig. 33. — T, trachée; P, artère pulmonaire avec sa branche droite; A, aorte avec ses troncs d'origine; VP, l'une des veines pulmonaires droites; VCs, la veine cave supérieure; VG, le ventricule gauche; VD, ventricule droit; OD, oreillette droite; ad, auricule droite.

6 millimètres de large et sa hauteur, jusqu'au niveau de l'insertion des tendons, ne dépasse pas 8 millimètres.

La grande valve mesure 10 millimètres de hauteur et s'insère à son extrémité droite par trois ou quatre tendons sur une masse charnue faisant partie intégrante de la cloison interventriculaire



Fig. 56. — Le ventricule gauche.

et limitant en bas un large orifice de communication creusé dans la paroi.

Par son extrémité gauche elle envoie des tendons au pilier antérieur dont il vient d'être question.

La petite valve de la mitrale (valve postérieure) semble commencer à la face postérieure du relief musculaire de la cloison. En ce point en effet, la valve très courte donne naissance à trois ou quatre minces tendons de 2 à 5 millimètres de long au maximum, tendons malformés qui s'insèrent à pic sur la partie musculaire de ce relief. De là, la petite valve de la mitrale continue à gagner la face postérieure du ventricule gauche en

envoyant, semble-t-il, quelques minces et grêles tendons aberrants qui viennent se fixer les uns à la partie inférieure de la cloison interventriculaire, les autres à la face postérieure de la cavité du ventricule gauche.

Sur un seul point seulement une esquisse du pilier postérieur

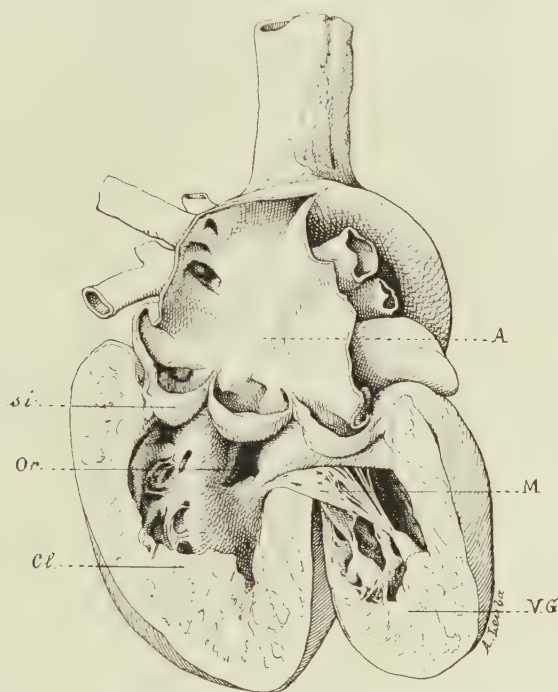


Fig. 57. — A, aorte après ouverture; *si*, les trois valvules sigmoïdes aortiques avec l'origine des deux artères coronaires; *Or*, orifice de communication anormal situé au-dessous de la sigmoïde antérieure droite; *M*, valvule mitrale; *Cl*, cloison interventriculaire; *VG*, ventricule gauche (épaisseur des parois) 12 millim. A noter le diverticule qui s'enfonce dans la profondeur du ventricule en arrière de la mitrale et en haut.

se dessine, beaucoup plus réduit encore que le pilier antérieur et consistant en un petit moignon piriforme d'une hauteur de 4 millimètres donnant naissance à un tendon assez volumineux à l'origine mais bientôt disposé en courte ramification digitiforme.

La deuxième anomalie est présentée par une sorte de diverticule très profond mesurant 15 millimètres environ, et situé dans la partie supérieure de la cavité du ventricule gauche au-dessus même de l'insertion des valvules sigmoïdes de l'aorte.

Cette sorte d'infundibulum, quasi triangulaire, est séparé de

l'origine apparente de l'aorte par un éperon transversal d'une longueur d'environ 5 millimètres et qui vient rejoindre à droite le bord inférieur de l'orifice de communication interventri-



Fig. 58. — Le ventricule droit

culaire, exactement au point où s'insère la grande valve de la mitrale. Cette convergence se fait à angle droit.

L'orifice aortique est normal de façon générale, mais la topographie de ses valvules mérite d'être rappelée.

La valvule postérieure surplombe l'éperon musculaire qui vient d'être décrit. La valvule *antérieure gauche* munie de sa coronaire correspondante semble s'insérer dans sa portion droite directement sur la masse charnue saillante du ventricule gauche, cette masse semble d'ailleurs venir s'interposer en haut, entre la valvule sigmoïde antérieure droite et la sigmoïde antérieure gauche. *La valvule antérieure droite* est quelque peu malformée, elle correspond à la partie supérieure de l'orifice de communication au-dessus d'un bourrelet blanchâtre de l'endocarde. Au

niveau de la commissure intersigmoïdienne, la sigmoïde gauche offre un bord libre souple et assez élevé, la sigmoïde droite, au contraire, montre un bord libre un peu réduit, un peu dur et placé plus bas que le rebord libre de la précédente.

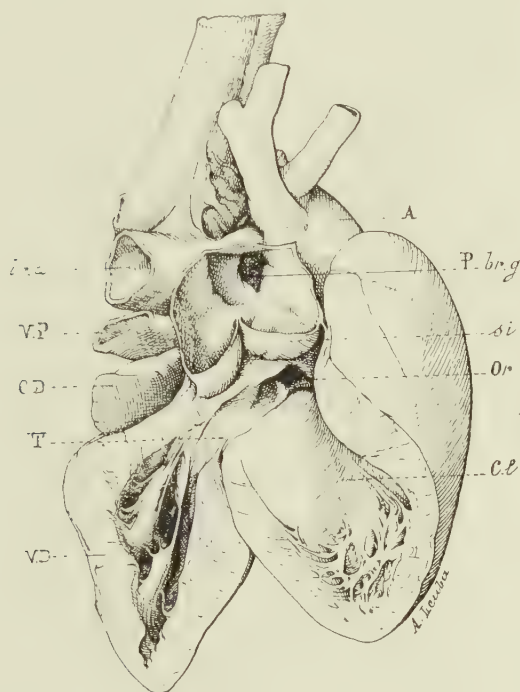


Fig. 39. — A, origine de la crosse de l'aorte: Pbrg, l'artère pulmonaire, après ouverture, montrant l'origine de sa branche de division gauche; brd, la branche de division droite de l'artère pulmonaire; VP, une veine pulmonaire droite; OD, oreillette droite avec son auricule; si, valvules sigmoïdes pulmonaires au nombre de deux seulement; Or, l'orifice de communication interventriculaire; CL, cloison interventriculaire; VD, ventricule droit (épaisseur des parois 6 millim.).

En outre il existe un certain degré de symphyse entre ces deux valvules, et cette malformation semble résulter d'une endocardite ancienne qui a soudé l'une à l'autre les deux valvules au niveau de leur commissure.

L'aorte, à son orifice, mesure 45 millimètres de circonférence, elle est souple et donne naissance à ses deux coronaires. En ouvrant la crosse de l'aorte on retrouve un orifice filiforme qui correspondrait au canal artériel oblitéré.

Le ventricule droit présente une paroi qui mesure environ

6 millimètres d'épaisseur; sa cavité paraît très amoindrie. L'orifice tricuspide paraît normal.

L'infundibulum pulmonaire ne présente rien d'anormal mais à la partie supérieure de la région infundibulaire le myocarde paraît hypertrophié sur une hauteur de 10 millimètres.

L'artère pulmonaire, à son origine, mesure 40 millimètres de

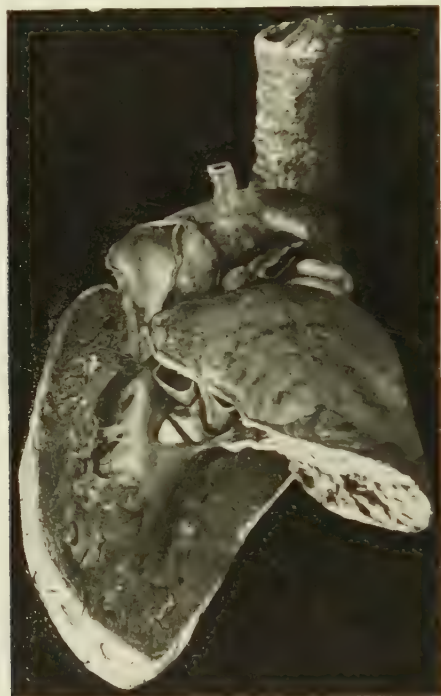


Fig. 40. — La communication interventriculaire vue par le ventricule gauche avant ouverture de la crosse de l'aorte.

circonférence; elle ne présente que deux valvules sigmoïdes, l'une antérieure, l'autre postérieure.

La valvule sigmoïde antérieure, la moins grande, est épaissie; dans sa portion latérale droite et quelque peu rigide par suite d'une lésion endocarditique ancienne qui a plissé le tissu valvulaire en ce point.

La valvule sigmoïde postérieure est extrêmement épaissie, froncée en un point qui correspondrait à un tiers gauche, et le froncement correspond à deux petites brides à peine saillantes

que l'on aperçoit au fond du nid valvulaire. Ce nid valvulaire s'insère sur un tissu dur, rigide transversalement placé au dessus de l'orifice de communication interventriculaire.

L'orifice de communication interventriculaire, vu par le ventricule gauche, se présente sous l'aspect d'un orifice vaguement quadrangulaire et naissant immédiatement au dessous de la sig-

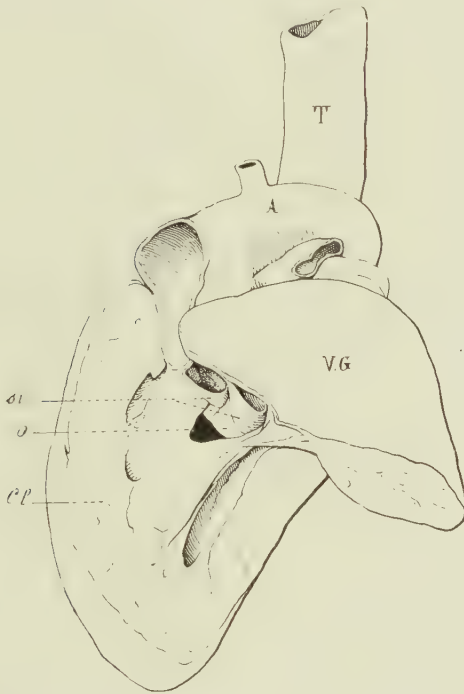


Fig. 41. — A, crosse de l'aorte; VG, paroi externe du ventricule gauche; si, les deux valvules sigmoïdes antérieures (droite et gauche); O, orifice de communication interventriculaire; Cl, cloison interventriculaire.

moïde antérieure droite, il mesure environ 10 millimètres dans le sens transversal sur 5 à 6 millimètres dans le sens vertical.

Le bord antérieur est formé par la partie postérieure de la masse charnue de la cloison, il présente une large plaque blanchâtre nacré, trace d'une endocardite pariétale ancienne.

Le bord postérieur est formé par le bourrelet qui limite en haut le diverticule triangulaire du ventricule gauche.

Le bord supérieur est formé par le nid valvulaire de la sigmoïde

antérieure droite; en ce point l'endocarde est blanchâtre et épaissi.

Le bord inférieur, dirigé à angle droit par rapport au bord antérieur, est constitué par la partie la plus saillante de la masse charnue que nous avons vue donner insertion à une partie de la grande valve de la mitrale.

Vu par le ventricule droit, l'orifice de communication forme une sorte de fente transversale dont les deux lèvres sont tapissées par un endocarde extrêmement épaissi. La lèvre supérieure est beaucoup plus épaisse que la lèvre inférieure.

Il existe, en outre, *une communication interauriculaire* par défaut de soudure de la membrane de Vieussens. Celle-ci est presque complète, sauf dans sa partie supérieure où elle forme un repli semi-lunaire bien appliqué sur l'anneau musculaire de Vieussens mais non soudé.

L'hiatus interauriculaire qui en résulte ne s'ouvre pas par distension de la cloison, la communication entre les deux oreillettes est donc purement virtuelle.

Du reste les deux oreillettes paraissent normales et ne sont nullement hypertrophiées.

Le poumon gauche montre à la partie moyenne de la scissure interlobaire une esquisse de scissure tendant à couper le lobe supérieur en deux. Cette scissure incomplète mesure 4 cm.; elle est presque perpendiculaire à la grande scissure. A la coupe le poumon est parsemé d'îlots de broncho-pneumonie. Il pèse 180 grammes.

Le poumon droit est recouvert de fausses membranes fibrino-purulentes qui cachent les scissures. On reconnaît au-dessous des fausses membranes la disposition des scissures, la grande scissure est incomplète, elle commence à peu près à 2 cm. du bord postérieur du poumon et trace une ligne oblique qui divise le parenchyme en un lobe supérieur très grand et en un lobe inférieur petit. Cette scissure est unique.

Ce poumon pèse 185 gr.; il présente une atélectasie notable.

Le foie est gros et d'aspect muscade; il pèse 640 grammes.

La rate est grosse et congestive; elle pèse 55 grammes.

Les reins sont également congestifs.

Le thymus est hypertrophié et pèse 6 grammes.

Les surrénales semblent normales; elles pèsent 2 grammes chacune.

En résumé, ce cas concerne une enfant de 4 ans qui présente :

- 1° Une dextrocardie pure.
- 2° Une communication interventriculaire.
- 3° Un orifice mitral quelque peu malformé.

CHAPITRE VII

OBSERVATIONS CLINIQUES

OBSERVATION VII (*personnelle*)

Cyanose congénitale intermittente. Rétrécissement de l'artère pulmonaire. — Communication interventriculaire.

Roger J..., deux mois.

Entre le 25 septembre 1919 à la Crèche de l'Hôpital des Enfants-Malades (service de M. le Professeur Marfan).

Antécédents héréditaires : Le père est bronchitique.

La mère est bien portante et n'a jamais eu de fausses couches.

Un 1^{er} enfant né à terme et mort de rougeole.

Un 2^e enfant né à terme et mort de *maladie bleue* à 5 mois.

Antécédents personnels : Notre malade, 5^e enfant, né à terme, accouchement normal. Poids de naissance, 5 kg. 500. Nourri trois semaines au sein de sa mère, puis allaitement artificiel pour hypogalactie de la mère.

Entre à l'hôpital pour *gêne respiratoire* et crises de *cyanose* qui auraient débuté dès la naissance.

Examen à l'entrée : État de nutrition médiocre. Fontanelle postérieure non encore fermée. Les sutures chevauchent un peu.

Le foie est très augmenté de volume.

La rate paraît normale.

A l'auscultation des poumons on entend de nombreux râles d'œdème aux deux bases.

L'examen du cœur révèle à *la percussion* une augmentation notable de l'aire de matité précordiale qui déborde nettement le rebord droit du sternum. A l'auscultation on entend au 1^{er} temps, à la base, un *souffle systolique* léger qui siège au

niveau du 2^e espace intercostal gauche et se propage un peu vers la clavicule. Le souffle présente les caractères d'un souffle de rétrécissement de l'artère pulmonaire. Il n'y a pas de frémissement cataire.

La température est de 37°,2 et 37°,8.

Le poids à l'entrée est de 3 kg. 120.

Le faciès de l'enfant est normal, un peu pâle cependant.

Du 25 septembre au 5 octobre l'enfant reste hypothermique, sa température oscillant entre 36° et 37°.

Le souffle a constamment présenté les mêmes caractères, on n'a pas constaté de crises de cyanose.

Le poids s'est élevé à 3 kg. 550.

Le 5 octobre : l'examen radioscopique, fait par M. Duhem, montre un cœur hypertrophié, les deux ventricules le sont également. L'arc pulmonaire est très saillant et animé de battements. La base des ventricules bat aussi.

Le 6 octobre : Hyposystolie, râles disséminés, souffle à peine perceptible, cyanose marquée.

L'enfant quitte l'hôpital.

Le 10 octobre : Il meurt chez lui après avoir présenté des crises de cyanose nombreuses. La mère raconte que pendant les 48 heures qui ont précédé sa mort l'enfant est resté complètement bleu.

Le diagnostic clinique et radiologique est celui de cyanose congénitale avec rétrécissement de l'artère pulmonaire et communication interventriculaire.

OBSERVATION VIII (Personnelle)

Cyanose congénitale intermittente. — Débilité congénitale.

Berthe G..., quatre semaines.

Entre le 3 août 1920 à la crèche de l'Hôpital des Enfants-Malades (Service de M. le professeur Marfan).

Antécédents héréditaires : père bacillaire soigné en Suisse depuis huit ans. Mère bien portante, pas de fausses couches. Un premier enfant de 14 ans né à terme et bien portant. Un deuxième enfant né à terme et mort à 14 mois de méningite.

Antécédents personnels : notre malade, troisième enfant, née à terme ? avec un poids de 2 kg. 500.

Allaitement maternel à la cuillère, l'enfant n'ayant pas la force de prendre le sein.

Examen à l'entrée : l'enfant est un débile congénital qui présente depuis sa naissance du *coryza avec croûtes* et des ulcérations de la gencive supérieure.

Pied-bot congénital bilatéral en varus équin.

Rate grosse et dure.

Foie normal.

Appareil respiratoire normal.

Au cœur : on entend une ébauche de souffle systolique interventriculaire; la pointe bat dans le 4^e espace intercostal gauche, légèrement en dehors; sa matité paraît un peu augmentée transversalement.

Le poids à l'entrée est de 2 kg. 680.

La température est de 36°,5 et 37°,8. On compte 160 pulsations à la minute et 50 respirations.

L'enfant n'a jamais présenté de crises de cyanose, et à l'inspection on ne relève *aucun* signe pouvant faire soupçonner une maladie bleue. Néanmoins le diagnostic est réservé. On institue le traitement spécifique à l'aide de frictions à l'onguent napolitain.

Le 11 août : au cours d'une prise de sang pour la réaction de Wassermann l'enfant présente une crise de cyanose intense et généralisée; elle est lie-de-vin de la tête aux pieds, et cette teinte asphyxique dure plusieurs minutes, puis disparaît complètement.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

La cuti-réaction l'est aussi.

Le 12 août : la numération globulaire révèle une importante polyglobulie :

Globules rouges.	9 000 000
Globules blancs.	10 000
Hémoglobine au (Tallqvist)	90 %

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles.	25 %
Lymphocytes moyens.	55 %
Petits lymphocytes.	4 %
Grands et moyens mononucléaires.	35 %
Polynucléaires éosinophiles.	1 %
Polynucléaires basophiles.	1 %
Globules rouges nucléés	1 %

Pas de myélocytes.

Le 14 août : examen radioscopique qui montre un cœur sphérique et une augmentation globale des aires ventriculaires droite et gauche.

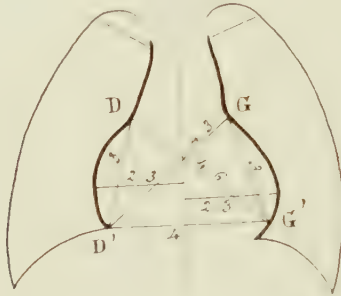


Fig. 42 — Berthe G., 4 semaines

L'arc moyen ne paraît pas saillant.

Les diamètres du cœur sont :

Diamètre longitudinal	4,6
Diamètre transversal	4,6
Diamètre basal	4,5
Diamètre ventriculaire gauche	5
Diamètre ventriculaire droit	4
Diamètre auriculaire droit	5

Le 16 août : l'enfant quitte l'hôpital et est emmenée en Suisse.

Le 1^{er} octobre : la mère écrit que l'enfant, depuis son arrivée en Suisse, présente des crises de cyanose de plus en plus fréquentes.

Le 16 novembre : les crises de cyanose seraient moins fréquentes, mais en revanche l'enfant présenterait des crises convulsives avec révulsion des globes oculaires et tremblement des membres.

En décembre : l'état s'aggrave, l'enfant est bleue à tout instant; elle meurt à l'âge de six mois.

Diagnostic : Cyanose congénitale intermittente.

Débilité congénitale.

OBSERVATION IX

Communiquée par M. LEMAIRE.

Cyanose congénitale intermittente. (Rétrécissement de l'artère pulmonaire. Communication interventriculaire.)

Renée G..., un mois. Entre le 21 novembre 1920 dans le service d'isolement de l'Infirmierie de la Maternité, pour bronchopneumonie.

Antécédents héréditaires. — Parents bien portants. Deux autres enfants nés à terme et bien portants.

Antécédents personnels. — Notre malade, 5^e enfant, née à sept mois avec un poids de 2 kilogs, nourrie au sein de sa mère. Mise en couveuse au début de sa vie. La mère raconte que dès ce moment l'enfant présentait des crises de *cyanose* qui duraient quelques minutes.

Examen à l'entrée. — État de nutrition médiocre.

Hypothrepsie du premier degré.

Persistance de la fontanelle postérieure.

Foie et rate normaux.

Pas de polyadénie.

Poumons. — Foyer de bronchopneumonie à la base gauche, se traduisant par une zone de submatité et des râles muqueux à bulles fines. Roncus et sibilances disséminées.

Pas de dyspnée appréciable.

Crises de cyanose fréquentes (5 à 4 par 24 h.) durant lesquelles l'enfant devient complètement bleue.

Cœur. — Extension de la matité précordiale tant à droite qu'à gauche. *A l'auscultation* on entend un souffle systolique rude, intense, ayant son foyer maximum rétro-sternal au niveau du 2^e et du 3^e espace intercostal gauche. Ce souffle se propage nettement dans deux directions : l'une obliquement ascendante vers la clavicule, l'autre transversale.

Il traduit une lésion complexe, ce qui est d'ailleurs confirmé par la cyanose. Température 36°,2. Poids 1 kg. 890.

Le 24 novembre : Extension du foyer de bronchopneumonie et apparition d'un nouveau foyer à la base droite.

La température oscille entre 36° et 36°,5.

Le poids est de 2000 grammes.

Le 25 novembre : l'examen du cœur montre une diminution notable de l'intensité du souffle qui ne s'entend plus nettement

que dans le 2^e espace intercostal gauche se propageant vers la clavicule. C'est un souffle de rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Le 24 jusqu'au 30 novembre : L'enfant ne présente aucune crise de cyanose.

A partir du 1^{er} décembre les signes de bronchopneumonie s'atténuent, et le 7 décembre l'auscultation est normale.

Le poids s'élève à 2 kg. 175. La température est à 36° et 37°.

Pendant cette période nombreuses crises de cyanose, qui surviennent soit spontanément, soit à l'occasion de la tétée : à chaque crise l'enfant devient d'un bleu intense et semble inerte, sans connaissance. L'accès dure 4 à 5 minutes environ. Une seule fois on a dû la ranimer et lui faire des inhalations d'oxygène, la crise s'étant prolongée plus de 10 minutes.

Pas de dyspnée, pas d'apnée durant les crises.

A l'auscultation du cœur on entend toujours un souffle systolique au foyer de l'artère pulmonaire.

Le 10 décembre : Examen radioscopique qui montre un

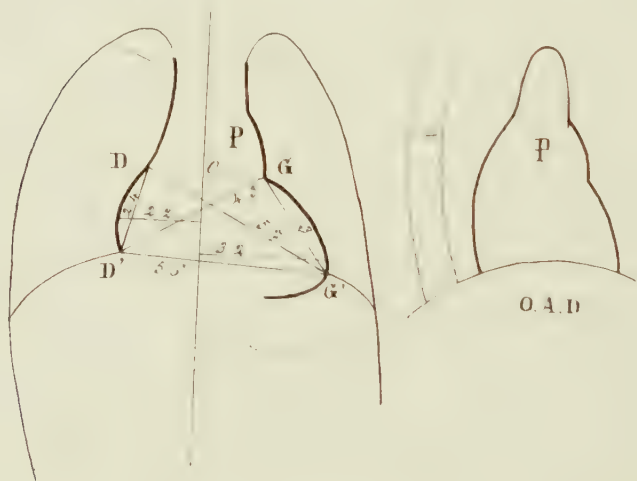


Fig. 43. — Renée G., 1 mois 1/2

cœur transversal avec augmentation notable de l'aire ventriculaire droite. Dilatation de l'artère pulmonaire de face et en oblique.

Les diamètres du cœur sont :

Diamètre longitudinal	5,7
Diamètre transversal	5,4
Diamètre basal	4,5
Diamètre ventriculaire gauche	5
Diamètre ventriculaire droit	5,6
Diamètre auriculaire droit	2,4

Aussi le diagnostic radiographique confirme le diagnostic clinique de cyanose congénitale avec rétrécissement de l'artère pulmonaire et communication interventriculaire.

Du 11 au 25 décembre ; l'auscultation du cœur montre la persistance du souffle qui semble avoir repris une intensité plus grande.

La nutrition devient plus satisfaisante et le poids passe de 2 kg. 200 à 2 kg. 700.

L'enfant quitte l'hôpital.

OBSERVATION X (*personnelle*)

Cyanose congénitale intermittente. (Rétrécissement de l'artère pulmonaire. Communication interventriculaire.)

Jacques P..., six semaines.

Vient à la consultation des nourrissons de l'Hôpital des Enfants-Malades (Service de M. le professeur Marfan), le 1^{er} décembre 1920.

Antécédents héréditaires : Parents bien portants. Pas de fausses couches. Un premier enfant de 5 ans né trois semaines avant terme et qui aurait présenté *des vomissements habituels* pendant les trois premiers mois de la vie. Cet enfant est actuellement très bien portant.

Antécédents personnels : Notre malade, 2^e enfant, né à terme avec un poids de 5 kg. 500. L'accouchement a été normal, mais l'enfant est venu au monde BLEU et il a fallu le ranimer.

Nourri au sein de sa mère, il ne présente aucun trouble digestif et s'alimente très bien, mais il a, depuis le 12^e jour de sa vie, des crises de cyanose qui se renouvellent plusieurs fois par jour et durent parfois une demi-heure.

Ces crises s'accompagnent de dyspnée intense et de tirage

sus- et sous-sternal. Dans l'intervalle, l'enfant reprend son teint normal et ne paraît pas être gêné pour respirer.

La mère vient consulter pour ces crises de cyanose.

Examen du 1^{er} décembre : L'enfant a l'aspect d'un très beau nourrisson, son teint est à peine un peu plus rose que normalement.

Le pannicule adipeux est bien conservé; la nutrition paraît excellente; du reste, cet enfant de six semaines pèse 4 kg. 550. L'examen du crâne et du squelette ne révèle aucune trace de rachitisme. Il n'y a pas de ganglions sus-épitrochléens, pas de polyadénie, mais le *foie est gros* et la *rate* l'est aussi. L'appareil respiratoire est normal.

L'examen du cœur révèle une augmentation notable de l'aire de matité précordiale qui dépasse nettement le bord droit du sternum. La pointe bat dans le 5^e espace intercostal gauche, un peu en dehors de la ligne mamelonnaire.

A l'auscultation, on entend un *souffle systolique* médiosternal avec claquement du 2^e bruit pulmonaire. Ce souffle est d'intensité très modérée, il s'accompagne d'un frémissement cataire également très léger; il siège au niveau du 5^e espace intercostal gauche et ne se propage pas nettement vers la clavicule.

On porte le diagnostic de cyanose congénitale intermittente avec rétrécissement de l'artère pulmonaire et communication interventriculaire.

Le poulx bat à 140 pulsations par minute.

Les respirations sont au nombre de 40 par minute.

La température est de 37°.

La cuti-réaction est négative.

La réaction de Bordet-Wassermann l'est aussi. Néanmoins, l'enfant est soumis au traitement spécifique à l'aide de frictions à l'onguent napolitain.

L'examen radioscopique, pratiqué ce jour-là, dénote une augmentation des deux cavités ventriculaires avec dilatation marquée de l'artère pulmonaire, en position frontale.

En position oblique antérieure droite, la saillie de l'artère pulmonaire est importante.

Les diamètres du cœur sont :

Diamètre longitudinal	5,7
Diamètre transversal	6,4
Diamètre basal	5,4
Diamètre ventriculaire gauche	5
Diamètre ventriculaire droit	5,6
Diamètre auriculaire droit	5,4

Le diagnostic radiologique confirme le diagnostic clinique.

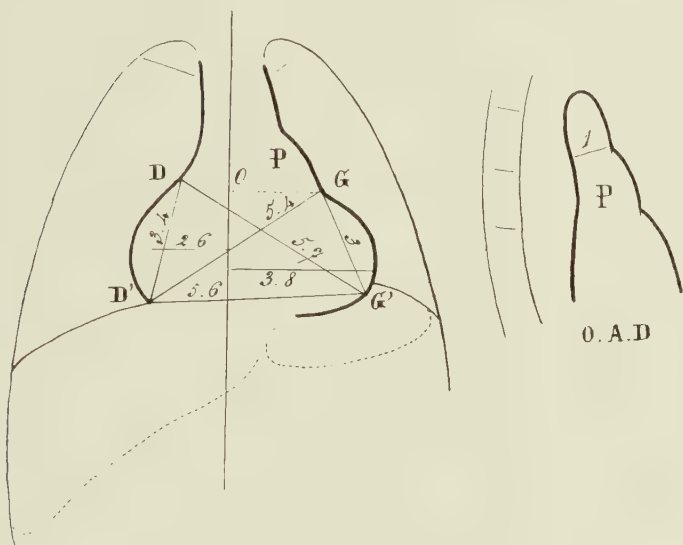


Fig. 44. — Jacques P., 6 semaines.

Le 12 décembre, les crises de cyanose, qui étaient moins fréquentes, se renouvellent à tout instant depuis 48 heures et durent parfois une heure.

A l'examen : L'enfant est d'aspect normal, le souffle persiste. On ne l'entend pas dans le dos.

Le 11 janvier 1921 : L'enfant va beaucoup plus mal. La dernière crise de cyanose a duré une heure un quart et pendant 12 heures l'enfant a conservé une teinte bleue généralisée. Depuis ce moment-là les crises sont presque subintrantes.

Le 25 janvier : L'enfant revient à la consultation (Hospice des Enfants-Assistés). Il pèse 5 kg. 300 poids très normal ; par contre, cet enfant, qui avait été jusqu'ici d'aspect presque normal, présente aujourd'hui une teinte nettement cyanotique généralisée, mais sans prédominance, ni aux lèvres, ni aux joues, ni aux extrémités des membres.

A l'auscultation : On n'entend plus aucun souffle, et le frémissement cataire a aussi disparu.

Le pouls est irrégulier.

Nous nous trouvons en présence de signes évidents de fléchissement du myocarde.

L'examen du sang fait ce jour-là en vue de la numération globulaire donne les résultats suivants :

Globules rouges..	8 200 000
Globules blancs	9 500
Hémoglobine (au Tallqvist).	80 à 90 0/0

Après cette dernière visite, l'état de l'enfant n'a cessé de s'aggraver, la cyanose est devenue permanente avec paroxysmes au cours desquels on croyait toujours le voir succomber. Des convulsions accompagnaient ces crises, puis l'enfant retombait inerte, ses petits membres étant comme paralysés.

Le 10 avril 1921, l'enfant succombe au cours de l'une de ces crises paroxystiques.

Le diagnostic clinique avait été celui de cyanose congénitale, intermittente probablement avec rétrécissement de l'artère pulmonaire et communication interventriculaire: le diagnostic radiologique, en montrant la saillie exagérée de l'arc moyen et l'hypertrophie des deux ventricules, vint confirmer le diagnostic clinique.

OBSERVATION XI (personnelle).

Cyanose congénitale permanente. (Retrécissement de l'artère pulmonaire. Communication interventriculaire [maladie de Fallot.])

Maurice H..., 21 mois.

Vient à la consultation des nourrissons de l'Hôpital des Enfants-Malades (service de M. le P^r Marfan), le 8 octobre 1920.

Antécédents héréditaires : Parents bien portants. Une fausse couche de trois mois à la cinquième grossesse.

Quatre enfants de 16 ans, 19 ans, 9 ans, 7 ans: nés à terme et bien portants.

Antécédents personnels : Notre malade, cinquième enfant, né à terme avec un poids de 5 kilogrammes, accouchement normal. Nourri au sein de sa mère jusqu'à l'âge de 7 mois, puis allaitement artificiel. Aucun trouble digestif.

Premières dents à sept mois. Ne parle pas encore, mais commence à marcher.

L'enfant est venu au monde BLEU; depuis sa naissance, il présente des crises de cyanose fréquentes durant lesquelles tous les téguments sont bleus, mais plus particulièrement les lèvres, les joues, les mains, les pieds.

Examen du 8 octobre : L'enfant se présente à nous avec l'aspect typique de la maladie bleue. Les lèvres, les joues, les narines, le rebord de la paupière supérieure, les oreilles sont franchement cyanosés. Les dernières phalanges des doigts et des orteils sont élargis en baguettes de tambour, les ongles sont bombés en verre de montre et cyanosés; les déformations sont particulièrement accusées aux orteils.

Le reste du corps est blanc rosé.

A l'examen du crâne, on constate que la fontanelle antérieure n'est pas complètement fermée. Les bosses frontales sont saillantes. Le thorax est déformé en entonnoir et présente un chapelet costal marqué.

Il n'y a pas de ganglions sus-épitrochléens. Pas de polyadénie.

Le foie et la rate ne paraissent pas gros.

A l'examen du cœur on constate que l'aire de matité précordiale est très légèrement augmentée dans le sens transversal. A droite, elle déborde nettement le sternum: on sent battre la pointe dans le 5^e espace intercostal gauche, un peu en dehors du mamelon.

A l'auscultation on entend un souffle systolique ayant son maximum au niveau du 5^e espace intercostal gauche et s'accompagnant d'un léger frémissement cataire. Le souffle et le frémissement se propagent aussi dans le 2^e espace intercostal gauche mais non vers la clavicule.

Le pouls bat à 120 pulsations.

On compte 50 respirations par minute.

La température est de 37°.

Le traitement spécifique est institué à l'aide de la potion au bi-iodure d'hydrargyre.

Le diagnostic clinique est celui de cyanose congénitale permanente avec rétrécissement de l'artère pulmonaire et communication interventriculaire (maladie de Fallot).

Le 9 octobre : La cuti-réaction est négative.

La réaction de B.-W. l'est aussi.

L'examen du sang pour la numération globulaire donne les résultats suivants :

Globules rouges.	4 590 000
Globules blancs	8 500
Hémoglobine (au Tallqvist)	80 à 90 %

L'examen radioscopique pratiquée ce jour-là montre un cœur oblique dont la pointe est légèrement abaissée et globuleuse. On

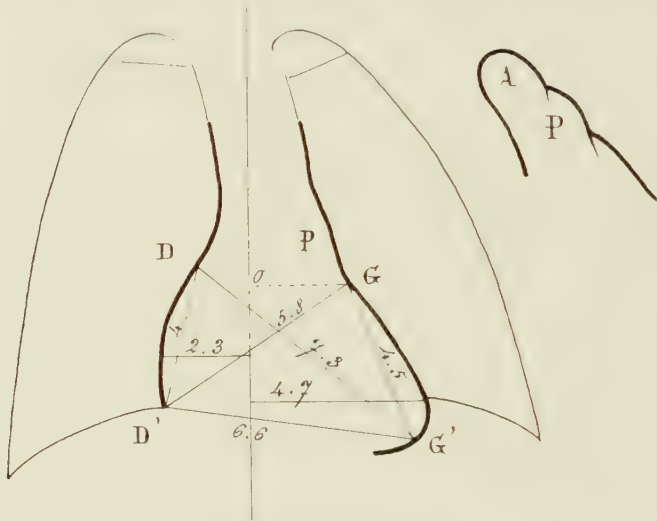


Fig. 45. — Maurice H., 22 mois.

note un développement exagéré du contour droit du cœur. En oblique antérieure droite, légère exagération de la pulmonaire.

Diamètre longitudinal	7,5
Diamètre transversal	7
Diamètre basal	5,8
Diamètre ventriculaire gauche	4,5
Diamètre ventriculaire droit	6,6
Diamètre auriculaire droit	4

Le diagnostic radiologique confirme le rétrécissement de l'artère pulmonaire et la communication interventriculaire.

Le 25 octobre : Aucune crise de cyanose depuis 5 semaines.

Poids : 8 kg. 400.

Souffle non modifié.

18 novembre : L'enfant tousse, et à l'auscultation de l'appareil respiratoire on entend quelques râles ronflants et sibilants disséminés dans toute la hauteur des poumons.

La température est à 37°,2.

L'enfant ne présente pas de crises de cyanose.

Le souffle est constant.

Poids : 8 kg. 500.

Le 21 décembre : L'enfant paraît amélioré. Aucune crise de cyanose depuis 3 mois. Poids : 8 kg. 800.

21 mars 1921 : L'enfant a été éprouvé par une forte grippe, mais au cours de ces accidents pulmonaires il n'a jamais été ni plus cyanosé ni plus dyspnéique.

Son poids est de 8 kg. 950.

2 mai 1921 : L'enfant pèse 9 kg 250. Sa taille est de 0 m. 85. Sa dentition n'est pas retardée.

La tension au sphygmomanomètre de Potain est de 9,5.

Ses urines n'ont pas d'albumine.

L'état de l'enfant est donc satisfaisant, bien que son poids soit très inférieur à la normale.

OBSERVATION XII

Cyanose congénitale permanente. (Communication interventriculaire. Rétrécissement de l'artère pulmonaire.)

Marcelle B..., sept mois et demi, vient à la consultation des nourrissons de l'hôpital des Enfants-Malades (service de M. Marfan), le 8 janvier 1921.

Antécédents héréditaires : Père paludéen.

La mère est bien portante et n'a pas eu de fausses couches ; quatre autres enfants tous bien portants et nés à terme.

Antécédents personnels : Notre malade, 4^e enfant, grossesse pénible, accouchement normal avec un poids de 3 kg. 500.

Mais l'enfant est née *bleue*.

Mise au sein de sa mère.

La mère vient consulter parce que l'enfant n'a pas progressé et présente des crises de cyanose depuis sa naissance. Le poids actuel est de 4 kg. 200 à sept mois.

Examen du 7 janvier : Enfant nettement cyanotique. Pas de doigts hippocratiques. Facies mongolien.

Fontanelle postérieure non encore fermée.

Le squelette est normal.

Le foie et la rate ne sont pas gros.

L'appareil respiratoire est normal.

Au cœur on entend un *souffle* médio-sternal léger ; le souffle ne s'accompagne pas de frémissement cataire. Bien qu'il n'y ait

pas de souffle au foyer de l'artère pulmonaire, on porte le diagnostic de cyanose congénitale permanente avec rétrécissement de l'artère pulmonaire et communication interventriculaire.

Le 15 janvier, poids à 4 kg. 200; cyanose intense.

Le 28 janvier, mort (aucun examen pratiqué).

OBSERVATION XIII (*personnelle*)

Cyanose congénitale permanente. (Rétrécissement de l'artère pulmonaire. Communication interventriculaire.)

Hélène C...., trois mois, vient le 5 mai 1920 à la consultation de M. Le Play (service de M. le professeur Marfan), Hôpital des Enfants-Malades.

Antécédents héréditaires : Parents bien portants, pas de fausses couches; un 1^{er} enfant de 8 ans né à terme et bien portant.

Antécédents personnels : Notre malade, 2^e enfant, née à terme avec un poids de 4 kg.

Nourrie au sein de sa mère pendant un mois, puis allaitement artificiel pour hypogalactie de la mère.

L'enfant présente *du coryza* depuis sa naissance; de plus, elle aurait plusieurs fois par jour des crises de cyanose à l'occasion de la toux, des cris ou de la succion.

Examen du 5 mai 1920 : L'enfant pèse 5 kg. 450. Sa nutrition est très satisfaisante.

Le pannicule adipeux est conservé, le crâne et le squelette ne présentent pas de signes de rachitisme.

Le foie et la rate ne sont pas gros.

L'appareil respiratoire est normal.

Au cœur on entend un *souffle systolique* léger siégeant au niveau du 5^e espace intercostal gauche, mais se propageant en tous sens. Le souffle ne s'accompagne pas de frémissement cataire.

Le teint de l'enfant est normal, mais les lèvres et les ongles sont nettement cyanosés.

L'enfant meurt en septembre.

Diagnostic : Cyanose congénitale permanente avec rétrécissement de l'artère pulmonaire. Communication interventriculaire.

OBSERVATION XIV (*Personnelle*)

Cyanose congénitale sans signes d'auscultation.
Débilité congénitale.

Jean C..., quatre mois et demi.

Vient le 6 août 1920 à la consultation des nourrissons de l'Hôpital des Enfants-Malades (service de M. le P^r Marfan).

Antécédents héréditaires : Parents bien portants. Pas de fausses couches.

Antécédents personnels : Enfant unique. Serait né à terme avec un poids de 2 kg. 500. Accouchement normal.

Depuis sa naissance l'enfant présente du *coryza avec croûtes*, un gros ronflement adénoïdien et de la difficulté pour la succion. Il aurait en outre des crises fréquentes de cyanose

Examen à l'entrée : La nutrition est assez satisfaisante malgré le poids insuffisant de 5 kg. 500.

L'appareil respiratoire est normal.

Au cœur on n'entend pas de souffle, mais la matité est agrandie transversalement.

Les téguments présentent une légère teinte cyanotique.

Les extrémités sont froides, mais ne présentent pas de déformations hippocratiques.

Le foie est normal.

La rate est très grosse.

Le crâne présente une plagiocéphalie marquée.

Micrognathisme de la mâchoire inférieure.

Les testicules ne sont pas descendus.

Le toucher digital permet de constater un énorme paquet de végétations au niveau de l'amygdale de Lusk.

La température est de 37°.

Le 18 août : Les accès de cyanose sont plus fréquents et se produisent au moindre changement de position de l'enfant ou à l'occasion de la tétée.

Les bruits du cœur sont un peu anormaux, mais il n'y a pas de souffle.

L'examen radioscopique fait ce jour-là par M. Duhem, radiographe de l'Hôpital des Enfants-Malades, montre un cœur globuleux avec augmentation de l'aire ventriculaire droite et gauche et légère saillie de l'arc moyen.

L'enfant est soumis au traitement spécifique à l'aide de frictions à l'onguent napolitain.

Le 24 août, on n'entend aucun souffle, la réaction de Bordet-Wassermann est légèrement positive.

La cuti-réaction est négative.

La numération globulaire donne les résultats suivants :

Globules rouges	4 852 000
Globules blancs	8 500
Hémoglobine (au Tallqvist)	80 à 90 %

Diagnostic clinique.

Cyanose congénitale sans souffle.

Débilité congénitale.

OBSERVATION XV (*personnelle*)

Cyanose légère. (Souffle de communication interventriculaire.)

Léone W..., 11 ans.

Vient à la consultation de M. le Professeur Marfan (Hospice des Enfants-Malades), le 6 avril 1921.

Antécédents héréditaires : Le père était bien portant, il a été tué à la guerre. La mère est bien portante et n'a jamais eu de fausses couches.

Une autre enfant de 8 ans 1/2, née à terme, avec un poids de 4 kg. 500, bien portante et dont le cœur est normal.

Antécédents personnels : Notre malade, première enfant, est née à terme avec un poids de 4 kilogrammes. Elle a été nourrie au sein de sa mère pendant un mois, puis mise à l'allaitement artificiel. Aucun trouble digestif.

Elle a fait ses premières dents à 6 mois et a commencé à parler et à marcher vers l'âge de 12 mois, ce qui indique un développement normal.

À 4 ans, l'enfant a eu la varicelle et peu après la rougeole et à l'occasion de cette dernière maladie, un examen du cœur a révélé une lésion cardiaque passée inaperçue jusque-là. Cependant la mère rapporte que pendant toute sa première enfance, la petite malade a présenté des *crises syncopales* qui survenaient brusquement et duraient environ deux ou trois minutes.

Au cours de ces crises on n'a jamais observé de cyanose ni de convulsions.

Deux fois, à l'âge de 5 ans et de 7 ans, l'enfant a eu des *épistaxis* fort graves et l'on sait que cette disposition aux hémorragies, plus particulièrement aux épistaxis, est fréquente dans les maladies congénitales du cœur.

En dehors de ces accidents la santé de l'enfant paraissait satisfaisante, elle n'avait pas d'essoufflement, pas de gêne respiratoire et pouvait jouer et courir sans en être le moins du monde incommodée.

Mais il y a un mois, l'enfant a fait une grippe sévère et depuis ce moment-là se plaint d'une sensation intense de froid aux mains et aux pieds qu'elle n'avait jamais éprouvée auparavant.

Le poids de l'enfant a diminué, l'appétit a disparu.

Examen du 6 avril 1921 : Le développement physique de l'enfant est un peu retardé, elle pèse 23 kg. 700 au lieu de 29 kilos et sa taille est de 1 m. 24 au lieu de 1 m. 35.

A l'examen du cœur on constate que la pointe est abaissée et bat dans le 5^e espace intercostal gauche, un peu en dehors de la ligne mamelonnaire; à la *palpation* on perçoit un frémissement cataire occupant toute la région précordiale, mais ayant un maximum très net au niveau du 2^e espace intercostal gauche, c'est-à-dire au foyer de l'artère pulmonaire.

L'*auscultation* laisse entendre un souffle systolique diffus ayant son maximum au niveau du 5^e espace intercostal gauche sur le rebord gauche du sternum. Le souffle se propage transversalement, on l'entend aussi dans le 2^e espace et il se propage vers la clavicule. Pas de propagation dans le dos.

Le pouls est régulier et fréquent (150 pulsations).

La malade ne présente pas de dyspnée, elle ne présente pas à proprement parler de cyanose. Cependant un examen attentif montre que les lèvres, les pommettes et le rebord externe de la paupière supérieure sont plus rouges qu'à l'ordinaire, presque violacées.

L'extrémité des membres (avant-bras et mains) présente du livedo, mais il n'y a pas de déformation hippocratique et pas de cyanose sous-unguéale.

A l'*auscultation* de l'appareil respiratoire on ne note rien de particulier.

Le foie et la rate ne sont pas augmentés de volume.

Il existe une légère adénopathie cervicale.

Aucune trace de rachitisme.

Le 19 avril : L'examen radioscopique montre une ombre

cardiaque légèrement augmentée du côté de l'aire ventriculaire

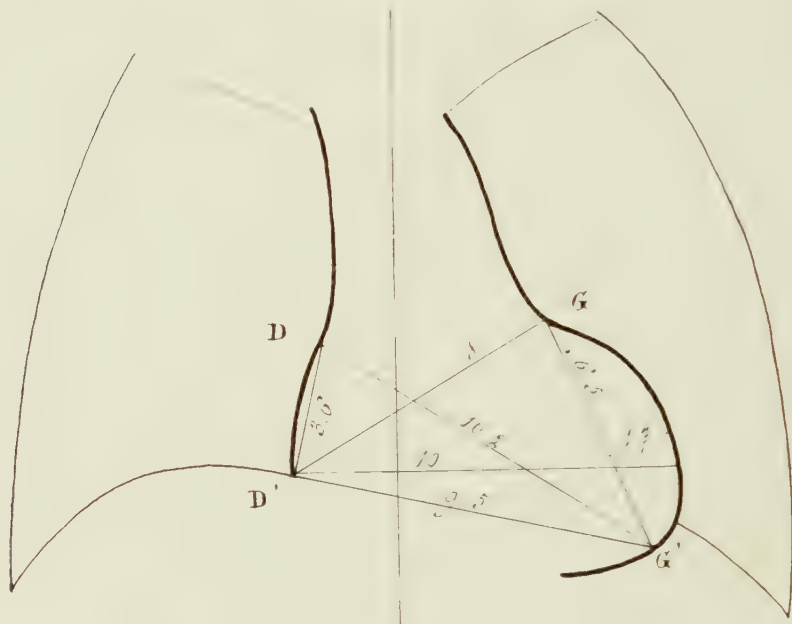


Fig. 46. — Léone W., 11 ans.

gauche. Il n'y a pas de saillie de l'arc moyen en position frontale.

La pointe est rejetée en dehors et globuleuse.

En oblique antérieure droite, saillie très légère de l'artère pulmonaire. 1.2.

Les diamètres du cœur sont :



Fig. 47. — Le même en oblique antérieure droite.

D G'	10,2
T T'	10
D' G	8
G G'	6,5
D' G'	6,5
D D'	5,6

Le 22 avril : Numération globulaire :

Globules rouges.	5 520 000
Globules blancs.	10 600
Hémoglobine (au Tallqvist).	65 à 70 %
Polynucléaires.	70 %
Mononucléaires.	6 %
Lymphocytes	50 %
Eosinophiles	2 %
Transitoires.	5 %

La cuti-réaction est nettement positive.

OBSERVATION XVI (*personnelle*)

Absence de Cyanose. Gros souffle systolique médio-sternal.
— Dilatation de l'artère pulmonaire à l'examen radiosco-
pique.

Robert G..., 25 mois.

Vient de l'Institut de Puériculture de la Faculté, envoyé par
Mlle Rabuteau, le 25 mars 1921.

Antécédents héréditaires : Père bacillaire soigné à Bicêtre,
mère bien portante, jamais de fausses couches.

Deux autres enfants de 15 ans 1/2 et 9 ans nés à terme et bien
portants.

Antécédents personnels : Notre malade, 3^e enfant, né à terme
avec un poids de 5 kg. environ.

Nourri au sein de sa mère jusqu'à l'âge de 17 mois. L'enfant
a fait ses premières dents à sept mois et a commencé à marcher
vers l'âge de un an, il n'a pas eu de maladie antérieure.

Examen du 25 mars 1921. L'enfant présente un aspect tout à
fait normal, son teint est blanc et rose, il n'éprouve aucune
gêne respiratoire et peut courir et jouer tout le long du jour
sans paraître essoufflé.

Le crâne et le squelette ne dénotent aucune trace de rachi-
tisme.

Le foie et la rate sont normaux.

L'appareil respiratoire est normal. Le poids et la taille sont
normaux et c'est en souscrivant aux règles de l'auscultation

systématique du cœur qu'on découvre la lésion congénitale dont cet enfant est atteint.

L'examen du cœur révèle en effet un *souffle de Roger* intense, se propageant dans toute la région précordiale et s'entendant aussi dans le dos.

Le souffle s'accompagne d'un frémissement cataire également intense.

La matité précordiale est agrandie transversalement.

La pointe bat dans la 5^e espace intercostal gauche.

La cuti-réaction est faiblement positive.

La réaction de Bordet-Wassermann est légèrement positive.

L'*orthodiagramme* montre une dilatation de l'artère pulmo-

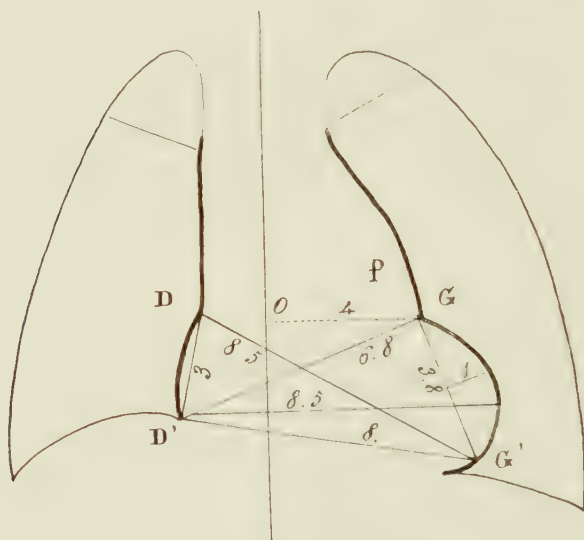


Fig. 18. — Robert G., 25 mois.

naire de face et en oblique, et une augmentation de l'aire ventriculaire droite et gauche.

Ce tracé offre tous les signes d'une lésion congénitale de l'artère pulmonaire. Cependant l'examen clinique avait conduit au diagnostic de communication interventriculaire isolée. L'examen radioscopique nous oblige à une certaine réserve. En effet le tracé montre bien que le cœur est développé des 2 côtés de la ligne médio-sternale, comme dans les cas de maladie de Roger, mais la dilatation de l'arc moyen en positions frontale

et oblique est bien caractéristique du rétrécissement de l'artère

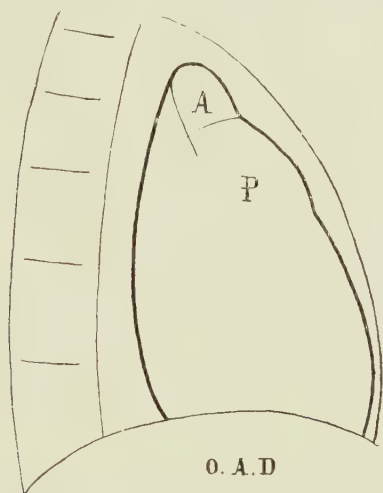


Fig. 49. — Le même en oblique antérieure droite.

pulmonaire. On pourrait émettre aussi l'hypothèse de la persistance du canal artériel avec légère atrésie de l'isthme de l'aorte ayant entraîné une dilatation de toute la partie ascendante de la crosse de l'aorte.

La silhouette de l'orthodiagramme en position frontale permettrait de le supposer.

Diamètres du cœur.

DG'	8,5
TT'	8,5
D'G	8
GG'	5,8
D'G'	8
DD'	5

OBSERVATION XVII (*personnelle*).

Maladie de Roger ou communication interventriculaire isolée.

Simone A..., huit semaines, entre le 18 juin 1920 à la Crèche de l'Hôpital des Enfants-Malades, service de M. le Professeur Marfan.

Antécédents héréditaires : parents bien portants. Pas de fausses couches. Un premier enfant de 5 ans né à terme et bien portant.

Antécédents personnels : notre malade, 2^e enfant, née à terme avec un poids de 5 kg. 500. Accouchement normal. Allaitement artificiel depuis la naissance.

Depuis environ 15 jours la mère a remarqué que l'enfant cessait de profiter, et présentait des crises d'étouffement sans cyanose.

Examen à l'entrée le 18 juin : état de nutrition médiocre. Polypnée (60 respirations à la minute).

Température 38° 5. Pouls : 148 pulsations à la minute. Poids à l'entrée 3 kg. 250.

Appareil respiratoire : bronchopneumonie de la base gauche qui se manifeste par une respiration bronchique, de la submatité des râles muqueux à bulles fines.

Le cœur est normal.

Le foie est normal.

La rate paraît grosse et dure.

Le crâne et le squelette ne présentent aucun signe de rachitisme.

Il n'y a pas de polyadénie.

Le facies de l'enfant est tout à fait normal, son teint est blanc et rose. Pas de cyanose.

Le 19 juin : le foyer de râles s'étend dans l'aisselle gauche et sous la clavicule gauche. La température est à 38° 7.

Le cœur est rapide.

Le 20 juin : la température est à 37° 5 et 36° 5.

Le 21 juin : la température est à 36° et 36° 8.

La dyspnée est beaucoup moins marquée.

A l'auscultation du cœur on entend un retentissement clangeux du 2^e bruit à l'artère pulmonaire, et une ébauche de souffle systolique à maximum très net au niveau du 5^e espace intercostal gauche, se propageant en bas et à droite.

Du 21 au 25 juin : les signes de bronchopneumonie s'effacent, l'enfant reste apyrétique. Le souffle systolique se précise et présente tous les caractères du souffle de communication interventriculaire ; il se propage transversalement, mais non vers les vaisseaux du cou, on porte le diagnostic de maladie de Roger.

Le 25 juin : examen du sang pour la numération globulaire.

Hématies 4 050 000.

Hémoglobine (au Tallqvist) : 80 0 0.

Leucocytes 8400 (formule normale).

L'orthodiagramme montre une aire cardiaque très développée des deux côtés de la ligne médio-sternale, un contour gauche bombé, une pointe arrondie et globuleuse.

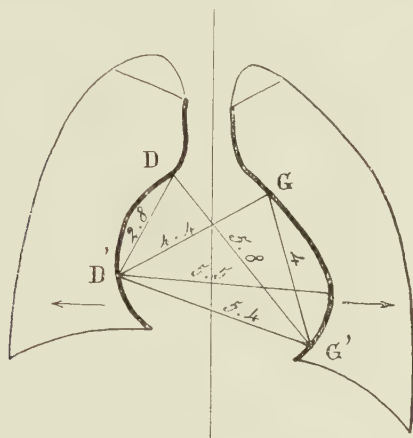


Fig. 50. — Simone A, 8 semaines.

En résumé cœur sphérique avec augmentation globale du volume du cœur.

Les arcs vasculaires sont normaux en position frontale et oblique antérieure droite et gauche.

Les diamètres du cœur sont :

Diamètre longitudinal	5,8
Diamètre transversal	5,5
Diamètre basal	4,4
Diamètre ventriculaire gauche	4
Diamètre ventriculaire droit	5,4
Diamètre auriculaire droit	2,8

Le diagnostic radiologique confirme le diagnostic clinique de maladie de Roger ou communication interventriculaire isolée.

Le 26 juin : l'enfant a une crise d'étouffement, syncopal, le souffle est bien médio-sternal.

A l'auscultation des poumons on constate une légère submatité accompagnée d'obscurité respiratoire. Température 36°,8 et 37°,2.

Du 27 au 28 juin : le souffle s'atténue, on constate un nouveau foyer de bronchopneumonie à la base droite.

La température est de 37°,8 et 37°,2.

L'enfant présente du muguet.

Du 30 juin au 4 juillet : oscillations thermiques entre 37° et 38°. Chute du poids à 2 kg. 940.

La bronchopneumonie continue et on entend de nombreux râles d'œdème aux deux bases.

Le souffle a presque disparu.

L'enfant présente des crises syncopales, mais les téguments restent pâles, il n'y a pas de cyanose. Les ongles sont rosés.

Le 5 juillet : l'état s'aggrave, l'enfant quitte l'hôpital.

La cuti-réaction est restée négative.

La réaction de Bordet-Wassermann s'est montrée légèrement positive.

Le 9 juillet : l'enfant meurt.

OBSERVATION XVIII

Communiquée par M. LEMAIRE.

Maladie de Roger.

Gillette B..., cinq semaines

Entre le 15 novembre 1920 à la Maternité, salle Mauriceau.

Antécédents héréditaires : Père épileptique, ayant eu d'un autre lit des enfants morts de convulsions en bas âge. La mère est bien portante et n'a jamais eu de fausses couches.

Antécédents personnels : Enfant unique née à sept mois 12 avec un poids de 2 kg. 500. Accouchement normal.

Hospitalisée au pavillon des débiles, à la Maternité.

Est amenée en médecine parce qu'elle ne profite pas et présente de l'ascite.

Examen à l'entrée, le 15 novembre : Anémie très marquée. Distension de l'abdomen avec ascite libre et circulation collatérale sous-cutanée abdominale très exagérée.

La rate est grosse et dure et déborde de deux travers de doigts le rebord des fausses côtes gauches.

Le foie est également dur et augmenté de volume.

Au crâne, on note la persistance de la fontanelle postérieure, l'élargissement de la suture sagittale et de l'origine de la médio-frontale.

L'appareil respiratoire présente un petit foyer de condensation pulmonaire à la base gauche avec submatité, mais sans râles ni modifications du murmure vésiculaire.

Le cœur présente à la *percussion* une augmentation légère de l'aire de matité précordiale qui déborde le bord droit du sternum et dépasse légèrement le mamelon gauche en bas et en dehors. A l'*auscultation*, on entend un souffle systolique léger ayant son maximum au niveau du bord gauche du sternum, dans le 3^e espace intercostal gauche. On l'entend aussi dans le 2^e espace, mais il n'y a pas de propagation vers la clavicule. A la palpation, pas de frémissement cataire.

Il semble que l'on se trouve en présence d'un souffle de Roger. D'ailleurs, l'enfant n'a présenté à aucun moment la moindre trace de cyanose et son facies est pâle, ses extrémités sont froides mais non cyanosées.

Le 16 novembre, l'orthodiagramme montre une augmentation légère de l'aire ventriculaire droite et gauche sans saillie de l'axe moyen ni en position frontale ni en position oblique antérieure droite.

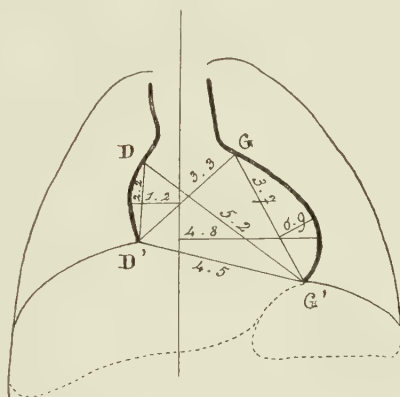


Fig. 51. — Gillette B., un mois.

Le diamètre longitudinal.	5,2
Le diamètre transversal.	6
Le diamètre basal.	5,2
Le diamètre VG.	5,7
Le diamètre VD.	4,5
Le diamètre auriculaire droit.	2,2

La radiologie confirme le diagnostic de maladie de Roger.

Le 16 novembre au soir : Purpura et mort.

Pas de vérification anatomique.

OBSERVATION XIX (*personnelle*)

Maladie de Roger.

Viviane C.... 5 ans, vient à la consultation des nourrissons de l'Hôpital des Enfants-Malades, service de M. le P^r Marfan, le 1^{er} juillet 1919, à l'âge de 14 mois.

Antécédents héréditaires : parents bien portants. Pas de fausses couches. Un premier enfant de 7 ans né à terme et bien portant.

Antécédents personnels : notre malade, deuxième enfant, est née cinq semaines avant terme avec un poids de 1 kg. 600.

L'accouchement a été normal, mais au troisième jour de sa naissance l'enfant a présenté une crise syncopale qui a duré plusieurs heures, nous dit la mère.

Nourrie à l'allaitement mixte complémentaire jusqu'à l'âge de 8 mois, puis allaitement artificiel.

L'enfant a fait ses premières dents à 6 mois, elle a commencé à parler et à marcher vers l'âge de 14 mois.

La mère vient consulter parce que l'enfant est anémiée.

Examen du 1^{er} juillet 1919 : l'enfant est pâle, les muqueuses sont décolorées.

A l'examen on note un léger ostéisme à prédominance crânienne, signe évident d'un rachitisme précoce.

On ordonne des frictions à l'onguent napolitain et un traitement reconstituant à l'aide de l'arseniate de soude et du tartrate de fer et de potasse.

Au cœur : il semble qu'il y ait une ébauche de souffle systolique?

Le 7 mai 1921 : la mère vient à la consultation de l'Hospice des Enfants-Malades (service de M. le P^r Marfan).

Notre petite malade est une très belle enfant, d'aspect tout à fait normal, la face est légèrement rosée, il n'y a pas la moindre trace de cyanose ni aux lèvres, ni aux mains, ni aux pieds. La région sous-unguéal est rose comme à l'état normal.

L'enfant est d'ailleurs très gaie, elle joue volontiers sans paraître essoufflée et n'a jamais eu de crises de cyanose.

A l'examen on constate que l'ancien ostéisme crânien de la première enfance n'a pas laissé de traces appréciables.

Le thorax est bien conformé.

Le poids de l'enfant est de 12 kg. 800 et sa taille de 90 centimètres, chiffres qui dépassent même la moyenne chez une enfant de 5 ans.

L'appareil respiratoire est normal.

Le foie et la rate sont normaux.

Il n'y a pas de polyadénie.

Mais à l'examen du cœur on note une légère augmentation de l'aire de matité précordiale dans le sens transversal. Sa pointe bat dans le 5^e espace intercostal gauche exactement sous la ligne mamelonnaire.

Il existe un léger frémissement cataire au niveau du 3^e espace intercostal gauche et à propagation transversale.

A l'auscultation : on entend un souffle de Roger absolument typique qui présente son maximum au niveau du 3^e espace intercostal gauche sur le rebord gauche du sternum et qui se propage transversalement comme le frémissement.

Nulle propagation vers les vaisseaux du cou et la clavicule, ni dans le dos.

Ce souffle holosystolique, râleux, intense, présente tous les

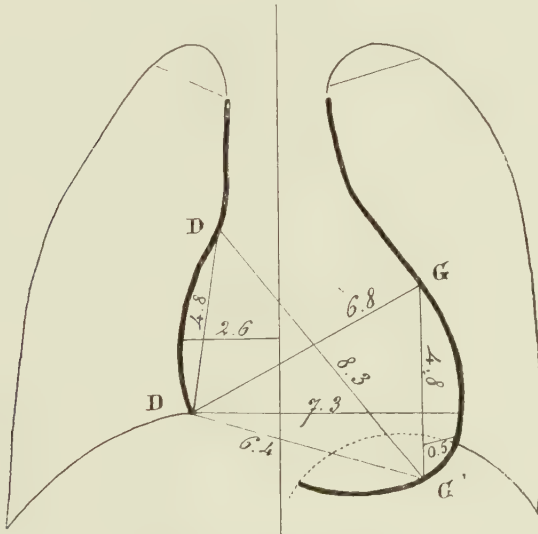


Fig. 52. — Viviane C., 5 ans

caractères du souffle décrit par Roger et l'on porte le diagnostic de maladie de Roger ou communication interventriculaire simple.

Le 15 mai 1921 : l'orthodiagramme montre un cœur globuleux avec augmentation de l'aire ventriculaire droite et gauche et très légère distension de la pulmonaire sans dilatation.

Le diamètre longitudinal	8,5
Le diamètre transversal	7,5
Le diamètre basal	6,8
Le diamètre ventriculaire gauche	4,8
Le diamètre ventriculaire droit	6,4
Le diamètre auriculaire droit	4,7



Fig. 55. — Le même en oblique antérieure droite.

L'examen radioscopique confirme le diagnostic de maladie de Roger.

Le 16 mai 1921 : examen du sang en vue de la numération globulaire.

Globules rouges	5 200 000
Globules blancs	11 520
Hémoglobine au (Tallqvist)	80 %

Formule leucocytaire :

Polynucléaires	67 %
Lymphocytes	28 %
Grands mononucléaires	8 %
Transitoires	10 %
Eosinophiles	2 %
Mastzellen	1 %

La cuti-réaction est franchement négative.

La réaction de B.-W. n'a pas été pratiquée, néanmoins on institue le traitement hydrargyrique à l'aide de frictions à l'onguent napolitain.

OBSERVATION XX (*personnelle*)

Maladie de Roger.

Raymond V..., six ans, entre le 10 août 1920 à la salle Guersant, Hôpital des Enfants-Malades : Service de M. Apert (remplacé par M. Lemaire).

Antécédents héréditaires : Le père est inconnu. La mère est bien portante et n'a jamais eu de fausses couches.

Antécédents personnels : Enfant unique, né à terme avec un poids de naissance inconnu. Nourri au sein jusqu'à l'âge de 14 mois, puis mis en nourrice et séparé de sa mère jusqu'à ces derniers mois.

Sauf une légère bronchite à l'âge de deux ans, l'enfant n'a eu aucune autre maladie dans l'enfance, mais il y a deux ans la mère a remarqué que l'enfant ne jouait pas volontiers avec ses camarades, il s'essouffait facilement dès qu'il voulait courir ou monter trop vite un escalier. Elle vint à cette époque consulter à l'Hôpital des Enfants-Malades où l'on fit le diagnostic de maladie de cœur congénitale.

Actuellement l'enfant paraît un peu dyspnéique, il tousse et la mère le ramène à la consultation.

Examen du 18 août 1920 : L'enfant paraît très bien développé. Son poids est de 18 kg. 100. La taille de 1 m. 08.

Le teint est clair, il n'y a pas de cyanose.

A l'examen du crâne et du squelette on note des traces de rachitisme ancien à prédominance crânienne : ébauche de crâne natiforme, saillie des bosses pariétales, étranglement du thorax.

Le foie et la rate sont normaux.

L'appareil respiratoire est normal. Sauf quelques légères sibilances.

On compte 20 respirations par minute.

Le poulx bat à 80 pulsations.

La température est de 38° à l'entrée.

A l'examen du cœur on note une forte voussure précordiale.

La matité est très augmentée transversalement et dépasse nettement le bord droit du sternum.

La pointe bat dans le 5° espace intercostal et sur le rebord de la 6° côte en dehors de la ligne mamelonnaire.

Les battements s'étendent sur une largeur de deux travers de doigt environ.

A l'auscultation, souffle systolique intense, râpeux, en jet de

vapeur, s'entendant dans toute la région précordiale, mais ayant un maximum au niveau du 5^e espace intercostal gauche et sous le sternum, il se propage transversalement vers la gauche sans atteindre l'aisselle et s'accompagne d'un frémissement cataire intense et également transversal. Il s'agit bien d'un souffle de communication interventriculaire.

Ce même jour, l'examen radioscopique fait par M. Duhem

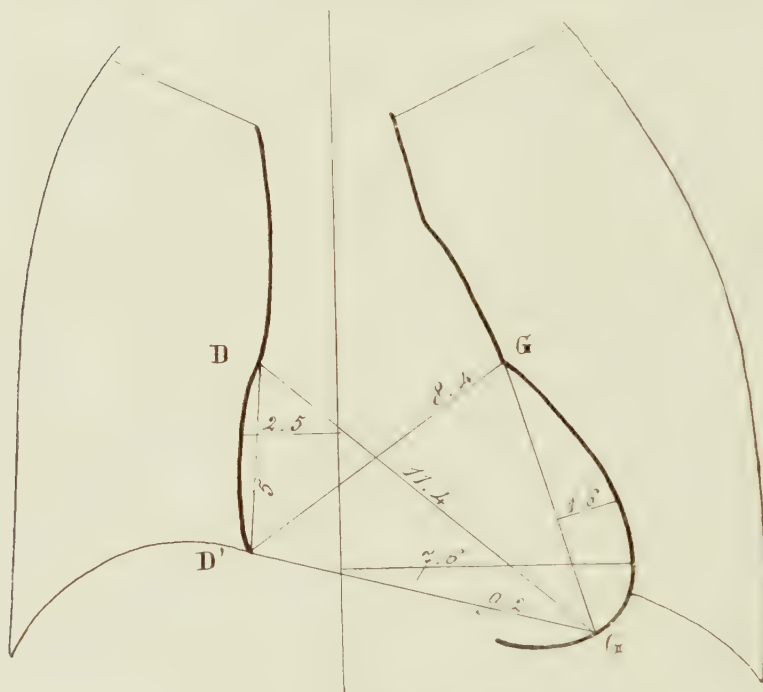


Fig. 54. — Raymond V., 6 ans

montre une ombre cardiaque globuleuse, augmentée de volume les rebords droit et gauche étant hypertrophiés.

L'artère pulmonaire paraît distendue mais non dilatée.

La radioscopie confirme donc le diagnostic de maladie de Roger.

La cuti-réaction est franchement négative.

La réaction de Bordet-Wassermann l'est aussi.

Le 19 août 1920 : L'enfant quitte l'hôpital complètement apyrétique.

Le 19 avril 1921 : L'enfant se présente à la consultation de l'Hospice des Enfants-Malades. (Service de M. le professeur Marfan.)

Son état de santé est excellent.

Le poids est de 20 kg. 600.

La taille de 1 m. 14.

Ce qui montre que la croissance de l'enfant n'est nullement retardée : néanmoins il s'essouffle facilement à la course.

L'auscultation du cœur ne révèle aucune modification.

Un nouvel examen radioscopique montre toujours un cœur hypertrophié avec saillie surtout marquée de l'ombre ventriculaire gauche.

Pas de saillie évidente de l'arc moyen en position frontale et en oblique antérieure droite.

Nous nous trouvons donc en présence d'un cas de maladie de Roger cliniquement et radiologiquement diagnostiquée.

Les diamètres du cœur sont :

Diamètre longitudinal	11.4
Diamètre transversal	10.1
Diamètre basal	8.4
Diamètre ventriculaire gauche	7.
Diamètre ventriculaire droit	9.2
Diamètre auriculaire droit	5.

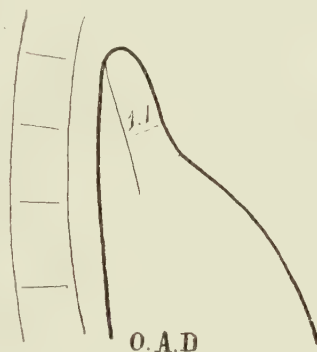


Fig. 55. — Le même en oblique antérieure droite.

OBSERVATION XXI (personnelle)

Maladie de Roger.

Suzanne M..., 9 ans.

Entre le 31 juillet 1920 à la salle Blache, Hôpital des Enfants-Malades. (Service de M. le Professeur Marfan.)

Antécédents héréditaires : Mère bacillaire, morte à 36 ans (deux ans après la naissance de l'enfant).

Le père est éthylique.

Antécédents personnels : Enfant unique, née à terme avec un poids inconnu. Allaitement artificiel. S'élève difficilement. Présente des bronchites à répétition depuis sa première enfance.

La varicelle à 4 ans.

La rougeole à 5 ans.

L'enfant entre à l'hôpital pour toux et faiblesse générale.

Examen du 6 août 1920 : Enfant très chétive, son teint pâle et anémié. La taille est de 1 m. 17 au lieu de 1 m. 24 chez une fille de 9 ans.

Le poids est de 20 kg. 200 au lieu de 24 kg. 250.

Le thorax est déformé en entonnoir.

A l'*auscultation des poumons* on note de la submatité du sommet droit et une respiration bronchique presque soufflante.

L'enfant tousse et ne crache pas.

Le foie est normal, la rate l'est aussi.

Adénopathie cervicale à droite.

A l'*examen du cœur* on constate une forte voussure précordiale, un élargissement notable de l'aire de matité précordiale dans le sens transversal.

La pointe bat dans le 5^e espace intercostal gauche légèrement en dehors de la ligne mamelonnaire.

A l'*auscultation* on entend un *souffle systolique* intense rude ayant son maximum au niveau du 3^e espace intercostal gauche et se propageant sur une ligne presque horizontale et vers la gauche, sans atteindre l'aisselle. Ce souffle s'accompagne d'un frémissement cataire intense : il présente tous les caractères du souffle de Roger.

On porte le diagnostic de maladie de Roger ou communication interventriculaire isolée.

Le 10 août 1920 : L'*examen radioscopique* montre un cœur globuleux avec augmentation de l'aire ventriculaire droite et gauche. On note des battements exagérés dans les deux profils. Il n'y a pas de saillie de l'arc moyen. La surface de l'ombre cardiaque est considérablement augmentée dans sa portion inférieure, le bord droit est fortement reporté en dehors. Dans sa partie gauche la pointe du cœur est rejetée en dehors, le ventricule gauche est animé de battements systoliques amples, et dans la partie inférieure ventriculaire droite on perçoit aussi des battements systoliques amples et forts traduisant dans cette région la présence du ventricule droit.

Les diamètres du cœur sont :

Diamètre longitudinal	9,6
Diamètre transversal.	9,5
Diamètre basal.	8,6
Diamètre ventriculaire gauche	6
Diamètre ventriculaire droit	9
Diamètre auriculaire droit	3,4

La radiologie confirme donc le diagnostic de maladie de Roger.

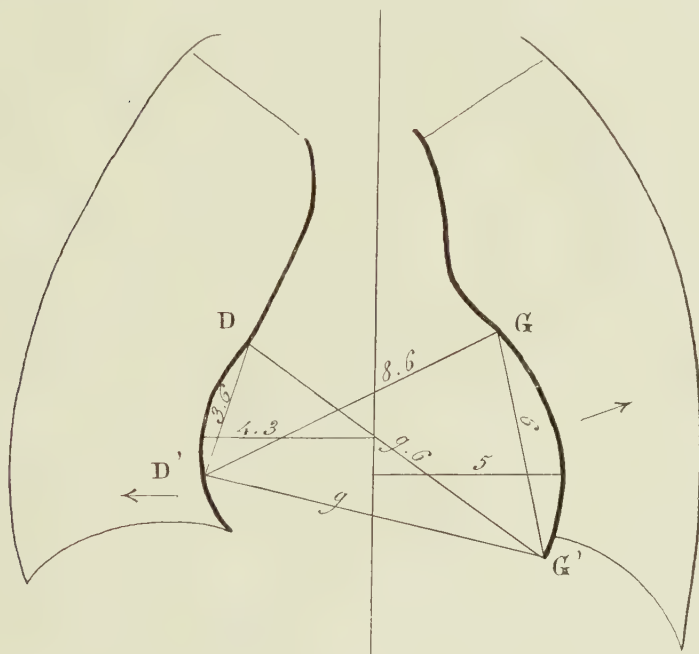


Fig. 56. — Suzanne M., 9 ans.

La cuti-réaction est ultra-positive.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

L'examen du sang en vue de la numération globulaire donne les résultats suivants :

Globules rouges	3 100 000
Globules blancs	7 200
Hémoglobine (au Tallqvist).	60 à 70 %

Formule leucocytaire :

Polynucléaires	73 ⁰ / ₀
Mononucléaires	18 ⁰ / ₀
Lymphocytes	5 ⁰ / ₀
Éosinophiles	4 ⁰ / ₀

Durant son séjour à l'hôpital, c'est-à-dire du 31 juillet au 15 août, l'enfant est restée apyrétique, la température oscillant entre 37° le matin et 37°,2 le soir.

Le pouls était régulier et battait à 70 pulsations à la minute. Le nombre de respirations était normal, 20 par minute, mais l'enfant accusait à la marche un essoufflement notable.

Nous nous trouvons bien ici en présence d'une maladie de Roger cliniquement et radiologiquement diagnostiquée.

CONCLUSIONS

1° Le diagnostic des affections congénitales du cœur est rendu difficile par le fait que si, dans les affections acquises du cœur, nous pouvons nous guider sur les données de la physiologie normale, il n'en est plus de même dans les malformations congénitales où dès la naissance le fonctionnement du cœur s'écarte des conditions normales.

La difficulté n'est pas de porter le diagnostic de maladie congénitale du cœur ni même de déterminer s'il s'agit d'une lésion simple ou complexe, mais, dans le cas de lésions complexes, de préciser la nature exacte des lésions et la manière dont elles s'associent.

2° Cependant l'expérience a prouvé que les lésions complexes ne s'associaient pas au hasard et qu'elles pouvaient constituer des types anatomiques dont quelques-uns ont été déjà nettement isolés; leurs signes cliniques et radiologiques ont été également étudiés. Il est donc permis d'espérer que de nouvelles recherches permettront d'individualiser d'autres types anatomo-cliniques dont les symptômes fonctionnels et les signes physiques et radiologiques seront aussi dégagés.

3° Parmi les symptômes fonctionnels, la *cyanose*, qu'elle soit permanente ou intermittente, présente, lorsqu'elle existe, une très grande valeur. Elle permet,

en effet, de porter à coup sûr le diagnostic de malformation cardiaque congénitale complexe déterminant le passage du sang noir dans le système du sang rouge, selon la théorie de Senac et Gintrac soutenue depuis par M. Marfan.

4° Dans les maladies congénitales ne s'accompagnant pas de cyanose et qui sont le plus généralement des lésions simples, l'importance des signes physiques, et des souffles en particulier, est très grande puisqu'ils constituent, le plus souvent, les seules manifestations de la maladie; mais en revanche, quand ils existent, ces signes sont toujours suffisamment nets pour imposer le diagnostic.

5° Dans les lésions complexes, au contraire, les signes physiques peuvent *être absents*; et quand ils existent on n'entend qu'un souffle, non toujours le même pour une même association de lésions. Aussi, par exemple, dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire associé à une communication interventriculaire c'est tantôt le souffle du rétrécissement que l'on entend, tantôt celui de la communication interventriculaire. Ces souffles sont toujours *atténués* et chez les nourrissons ils ne s'accompagnent que rarement de frémissement caïaire.

6° Les souffles des maladies congénitales du cœur peuvent subir des *variations* sous l'influence d'une défaillance du myocarde, par stase pulmonaire le plus souvent, par asystolie beaucoup plus rarement.

La variabilité d'un souffle chez le nourrisson ne doit donc pas faire écarter *a priori* l'idée d'un souffle organique.

7° La *radiologie* est une méthode de diagnostic qui apporte un précieux concours à la clinique soit pour confirmer un diagnostic, soit pour l'orienter. Dans quelques

cas même elle pourrait révéler une lésion que la clinique ne permettait pas de soupçonner.

8° Le *pronostic* des affections congénitales du cœur est toujours grave. Dans les maladies à *lésions simples* comme la maladie de Roger, les enfants mis au sein peuvent s'élever, mais ils restent exposés aux complications pulmonaires (broncho-pneumonie) qui les enlèvent souvent en bas âge. Plus tard ils seront exposés à l'apparition de la cyanose tardive et au développement des affections pulmonaires.

Dans les lésions complexes la marche est toujours progressive et fatale, la mortalité des enfants qui en sont atteints est élevée et lorsqu'ils arrivent à dépasser la 2^e et la 5^e enfance, voire même à atteindre l'âge adulte ils échappent rarement aux complications pulmonaires.

VU

bon à imprimer :
Le Président de la Thèse
A.-B. MARFAN

VU :

Le Doyen de la Faculté
de Médecine
ROGER

VU et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
APPELL

BIBLIOGRAPHIE

- BARD ET CURTILLET. — Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de la maladie Bleue (*Revue de médecine*, 1889, p. 995).
- BESSON. — Étude sur la cyanose congénitale sans signes d'auscultation (*Thèse de Paris*, 1902-1993, p. 100).
- CARL LOOFT (DE BERGEN). — Des souffles accidentels du cœur chez les petits enfants (*Revue de Médecine des Maladies de l'Enfance*, octobre 1900).
- CADET DE GASSICOURT (*Traité Clinique des maladies de l'enfance*, t. II, p. 23).
- FÉRUS, article cyanose in *Dict. de médecine de Paris*, 1835, p. 527-55).
- FALLOT. — Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie Bleue, *Marseille médical*, 1888, p. 195).
- GINTRAC PÈRE. — *Thèse de Paris*, 1814, n° 95. Observations et recherches sur la cyanose (*Paris*, 1824).
- GINTRAC FILS. — Article cyanose in *Dict. de médecine et de chirurgie pratiques*).
- GRANCHER. — Article cyanose in *Dict. encyclopédique des sciences médicales*.
- GALLAVARDIN. — Maladie de Roger avec cyanose, par communication interventriculaire et phtisie fibreuse (*Lyon médical*, 12 mai 1912).
- HAYEM. — Cyanose et Hyperglobulie. *Médecine moderne*, 1895.
- LE HOUX. — Etude sur la maladie de Roger (*Thèse de Paris*, 1902).
- LETULLE. — *Précis d'anatomie pathologique*, Masson 1912.
- LETULLE. — Malformations congénitales du cœur (*Presse médicale*, Paris, 6 juin 1914).
- LAUBRY ET PEZZI. — Pathogénie des Maladies congénitales du cœur (*Archives des maladies du cœur*, décembre 1920).
- LAUBRY ET PEZZI. — La Persistance du canal artériel. Étude pathogénique et clinique. (*Archives des maladies du cœur*, avril 1920).

- LAUBRY ET PARVU. — *Société médicale des Hôpitaux*, décembre 1920. Lésion complexe de l'artère pulmonaire, d'origine congénitale.
- MARFAN. — *Société de Pédiatrie*, 17 juin 1902.
- MARFAN. — Leçon clinique sur la maladie de Roger (*Bulletin médical*, 20 juin 1905).
- MARFAN, COMBY ET GRANCHER. *Traité de médecine*. Masson 1897.
- MARFAN. — La cyanose congénitale intermittente (*Journal des Praticiens*, janvier 1920).
- P. MARIE. — Sur un cas d'hyperglobulie chez un malade atteint de cyanose tardive, par malformation cardiaque congénitale (*Société médicale des Hôpitaux*, 11 janvier 1895).
- MOUSSONS. — Maladies congénitales du cœur, 1890.
- M^{me} ANNE MIKAÏLOVSKI. — Syphilis et affections congénitales du cœur (*Thèse de Paris*, 1914).
- NOLÉCOURT. — *Précis de Médecine des Enfants*. Masson 1920.
- ROGER. — De l'insuffisance interauriculaire (*Presse médicale*, 6 juin 1907).
- ROUDINESCO. — De l'insuffisance interauriculaire (*Thèse de Paris*, 1912).
- POTAIN. — Maladie de Roger (*Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux*, 1896, p. 959).
- REISS. — La maladie de Roger (*Thèse de Paris*, 1895).
- SEBILEAU. — Cyanose congénitale paroxystique (*Thèse de Paris*, 1904).
- SÉNAC. — *Traité de la structure du cœur*. Paris, 1749.
- VAQUEZ. — Sur une forme spéciale de cyanose, s'accompagnant d'hyperglobulie (*Société de Biologie*, 1892).
- VAQUEZ. — Modifications du sang dans la cyanose chronique (*Société de Biologie*, 1895).
- VAQUEZ. — *Les Maladies du Cœur* (Collection Gilbert et Toinot, Baillière, 1921).
- WEIL. — *Traité des maladies du cœur chez l'enfant*. Doin, 1895.
- VARIOT. — Cyanose sans souffle (*Bull. de la Société de Pédiatrie*, 1902).
- Cyanose sans souffle (*Bull. de la Société médicale des Hôpitaux*, 1905).
- Cyanose intermittente (*Bull. de la Société de Pédiatrie*, 1903).

86659. — PARIS, IMPRIMERIE LAHURE,
9, rue de Fleurus, 9.
